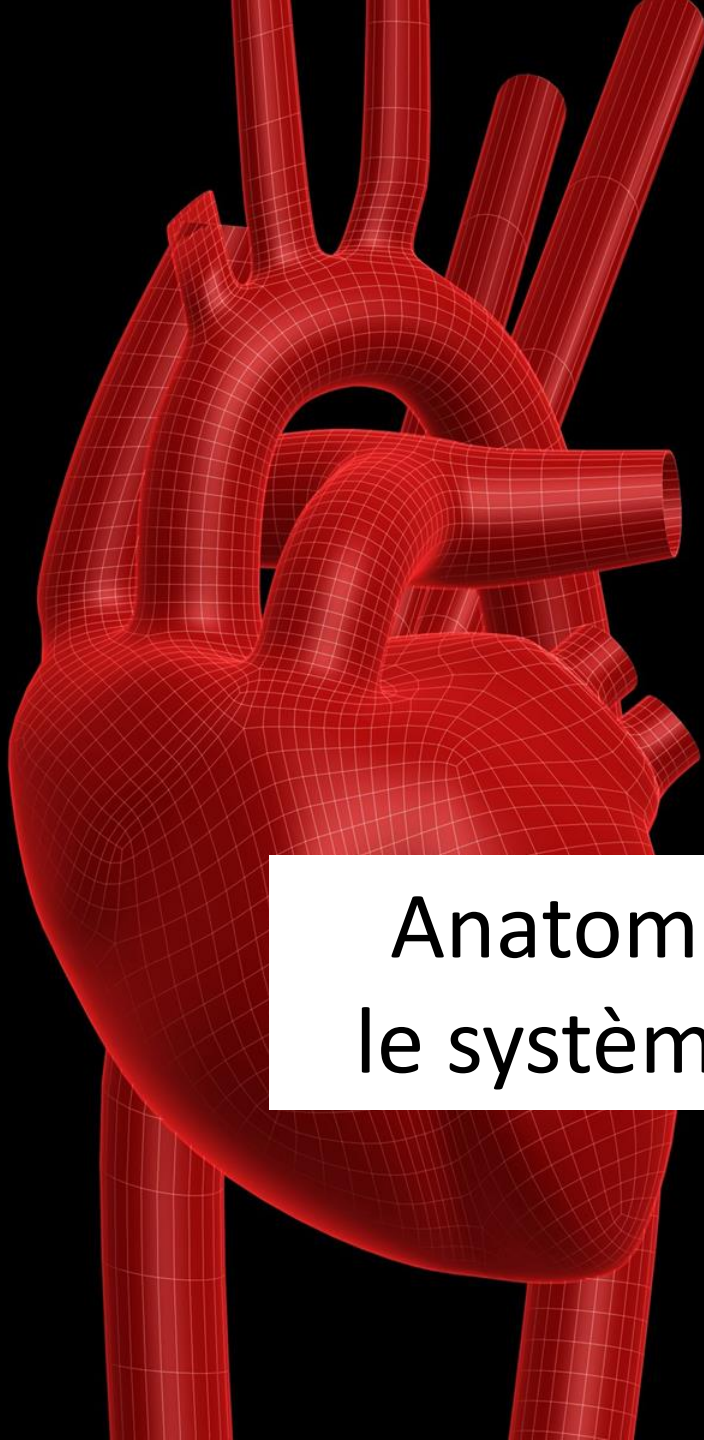


Les affections de système cardio-vasculaire

Pathologie cardio-vasculaire(1)

- Anatomie et physiologie.
- Les insuffisances cardiaques.
- Les myocardites.
- Les endocardites.
- Les péricardites.
- L'angine de poitrine.
- L'infarctus de myocarde.
- Les valvulopathies.
- Les cardiopathies congénitales.



Anatomie et physiologie : le système cardiovasculaire

Les caractéristiques générales

- Le système cardiovasculaire a comme fonction de permettre au sang de transporter les nutriments et l'oxygène à tout l'organisme.
- Permet également, par l'entremise du sang, de transporter les déchets à l'extérieur du corps.
- Le système cardiovasculaire constitue :
 - D'une pompe (le *cœur*) : 
 - D'un ensemble de tuyaux (les *artères*, les *veines* et les *capillaires*) : 

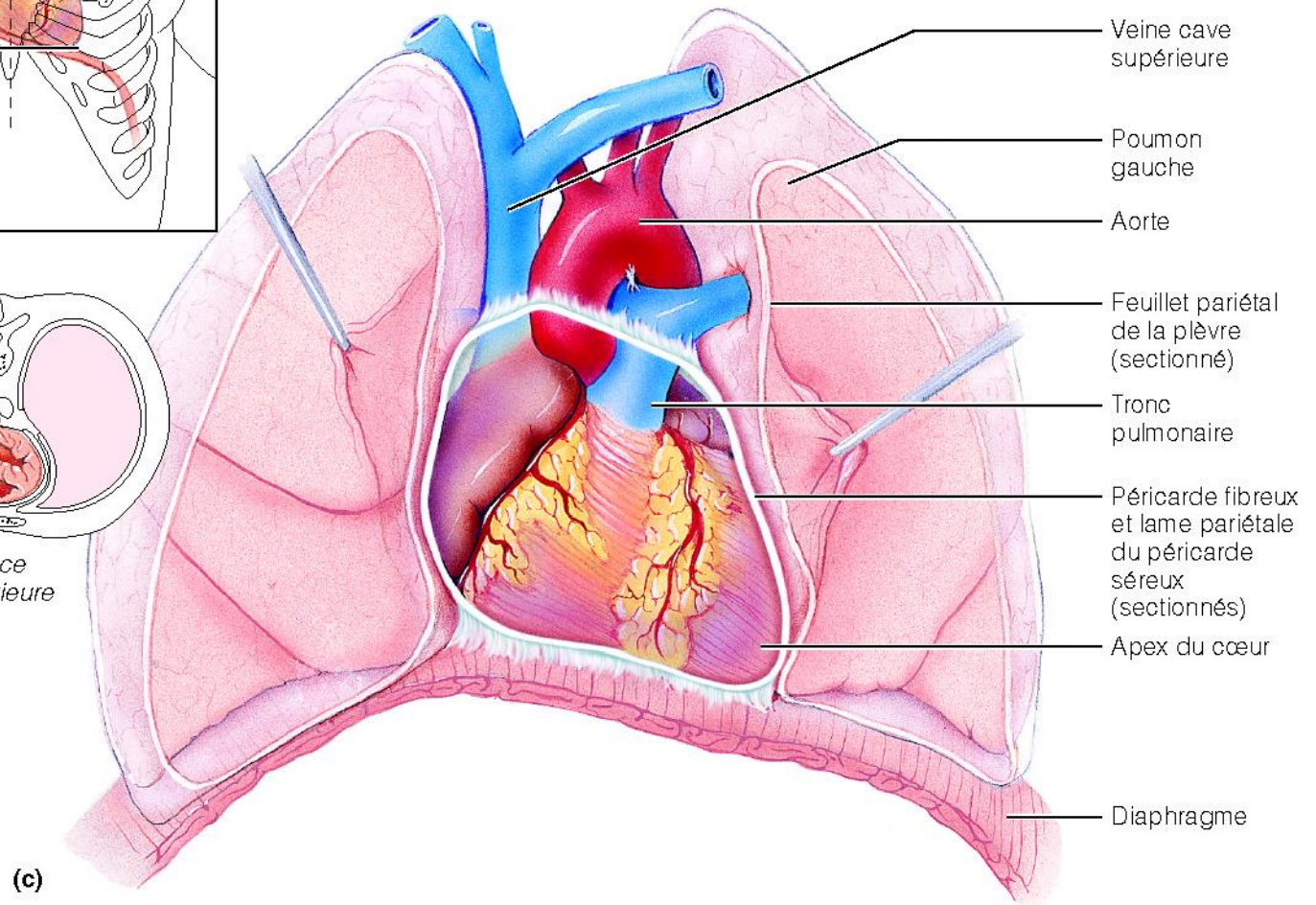
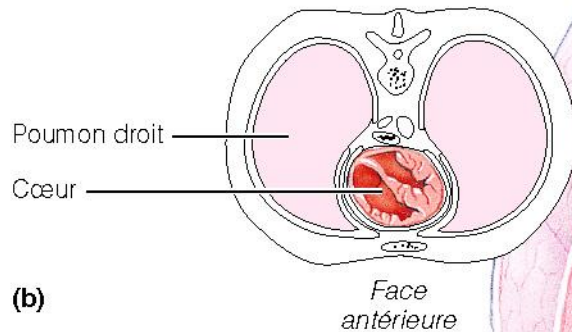
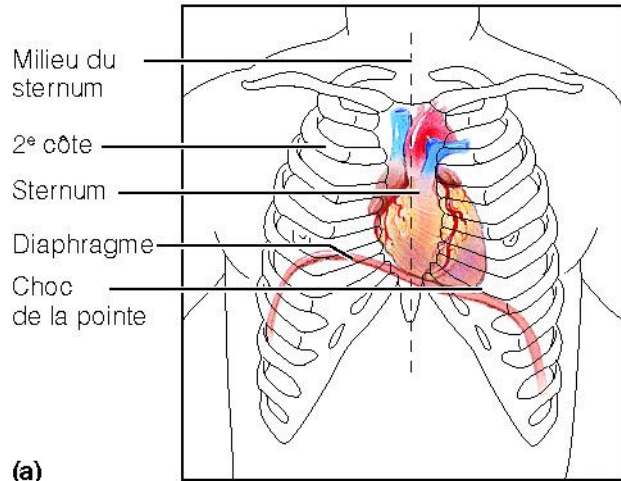


Le coeur

- N'est pas plus gros que votre poing fermé.
- Est antérieur par rapport à la colonne vertébrale, et postérieur par rapport au sternum.
- Est partiellement recouvert par les poumons.
- Est placé obliquement dans le thorax et son apex (i.e. sa pointe) est orientée vers la hanche gauche et repose sur le diaphragme.



Localisation du coeur

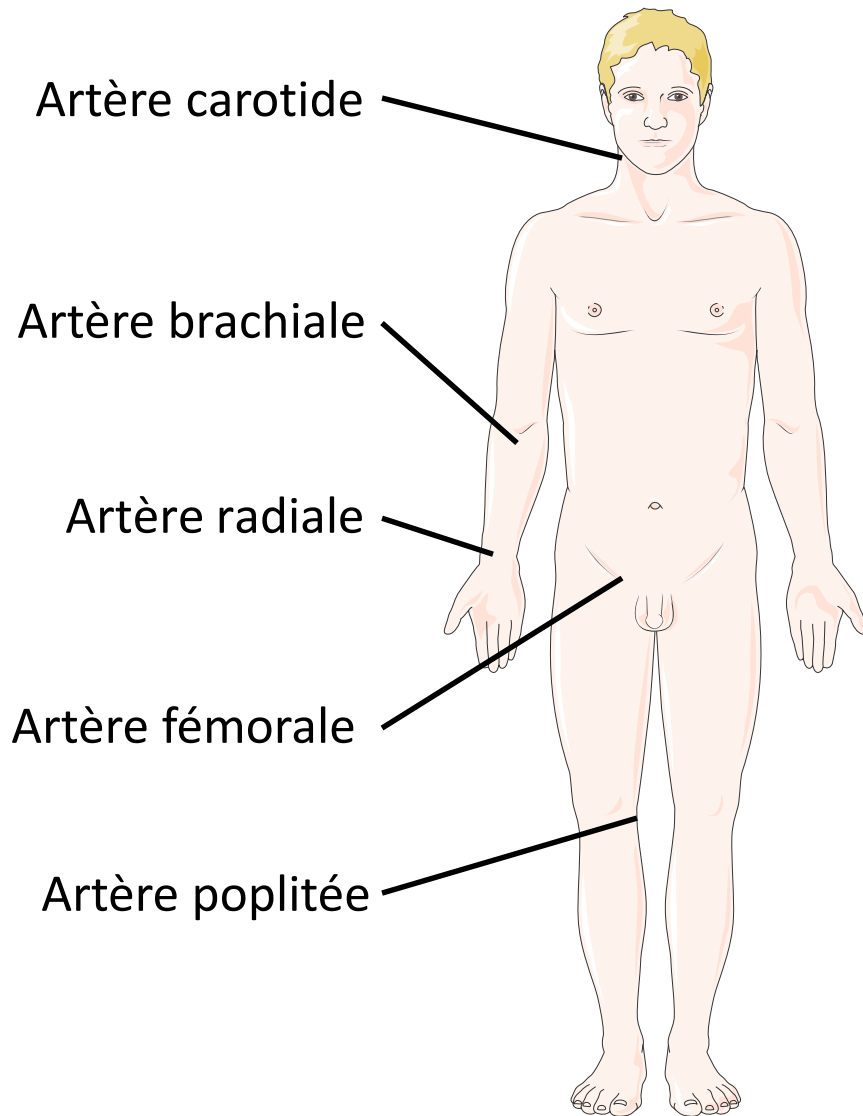




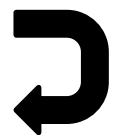
Le cœur (suite)

- Est très résistant.
- Peut fonctionner pendant de nombreuses années et travaille habituellement sans se faire remarquer.
- Chez les gens qui pratiquent régulièrement un exercice intense, le cœur s'adapte graduellement à cet effort. Il y gagne ainsi en puissance et en efficacité.
- Par contre, l'exercice vigoureux et occasionnel peut causer un infarctus du myocarde (crise de cœur).

Perception des pulsations



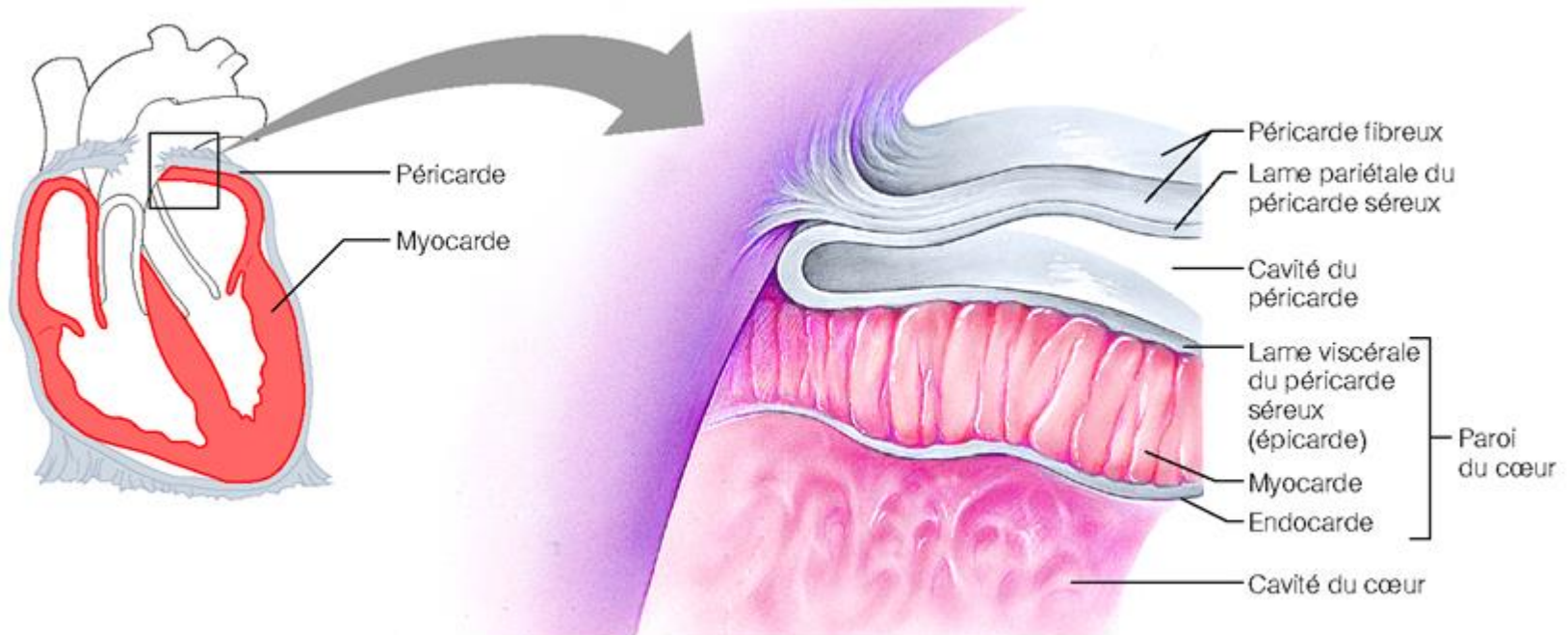
- Si vous placez vos doigts sous votre mamelon gauche, entre la 5^e et la 6^e côte, vous pouvez percevoir facilement les pulsations. C'est ce qu'on appelle le pouls apexien.
- Il existe des endroits du corps où le pouls est plus facilement palpable.



L'anatomie du coeur



- Est constitué de trois couches de tissus :
 - Le péricarde : enveloppe externe du cœur.
 - Le myocarde : le tissu musculaire du cœur.
 - L'endocarde : enveloppe interne qui tapisse les cavités du cœur.

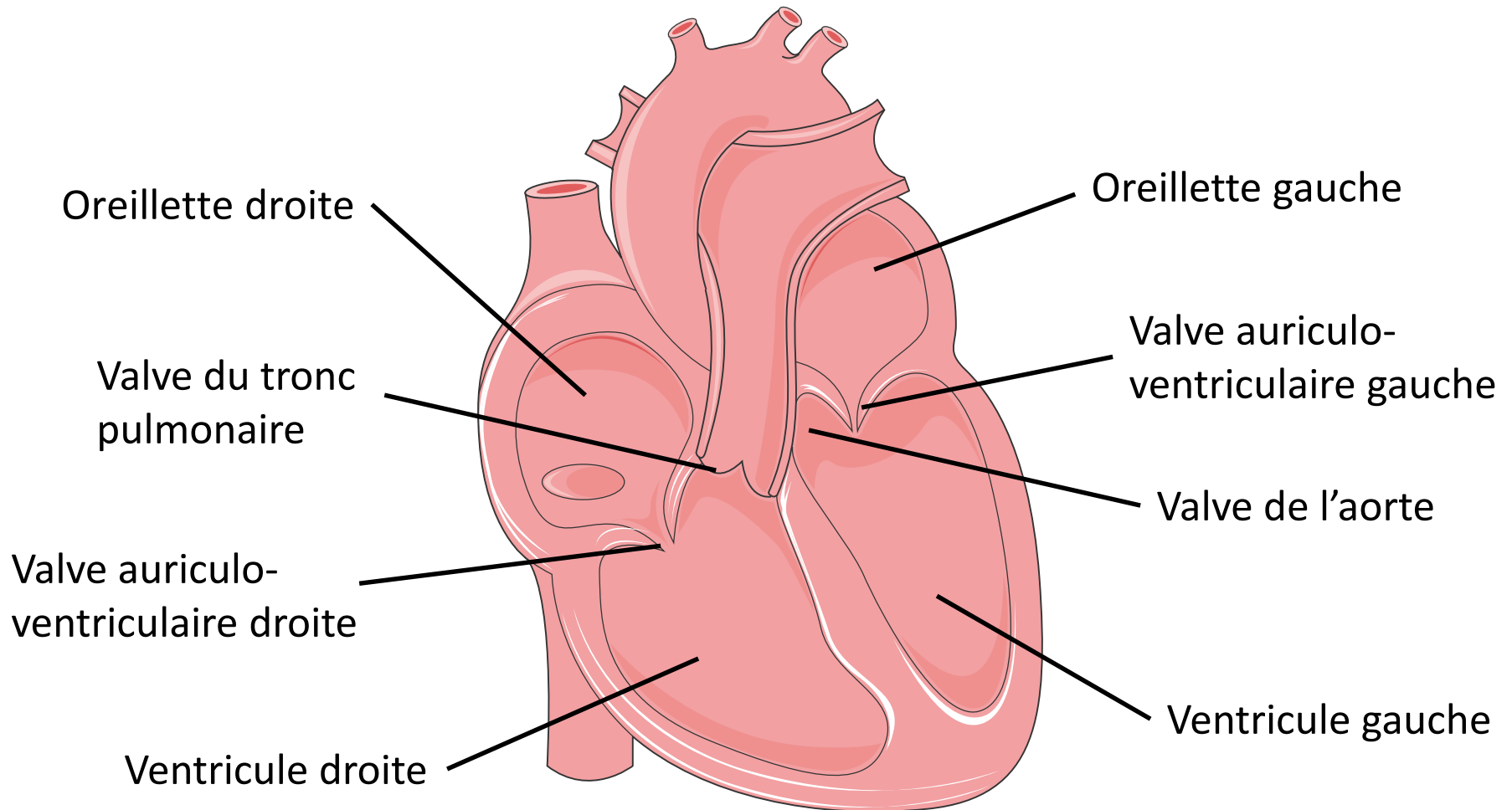




L'anatomie du cœur (suite)

- Le cœur est divisé en deux parties distinctes (qui ne communiquent pas entre elles) : le *cœur droit* et le *cœur gauche*
- Chaque partie comprend une *oreillette* et un *ventricule*.
- L'oreillette droite communique avec le ventricule droit par une valve appelée valve auriculo-ventriculaire droite.
- Il en est de même pour la valve auriculo-ventriculaire gauche.

L'anatomie du cœur (suite)



L'anatomie du cœur :

les oreillettes



- Le sang arrive aux oreillettes par les veines et repart des ventricules par les artères.
- Les valves auriculoventriculaires empêchent le sang de faire marche arrière et de re-pénétrer dans les oreillettes une fois qu'il a accédé aux ventricules.
- Les oreillettes sont les cavités situées à la partie supérieure du cœur et sont considérées comme des cavités d'entrée.
- Les parois des oreillettes sont minces et elles contribuent très peu à l'activité de pompage du cœur.

L'anatomie du cœur : les ventricules



- Les ventricules sont les cavités situées à la partie inférieure du cœur et sont considérés comme les cavités de sortie.
- Leurs parois sont beaucoup plus épaisses étant donné qu'elles sont constituées d'une plus grande quantité de tissu musculaire qui a comme principale action de se contracter afin de propulser le sang vers la circulation.

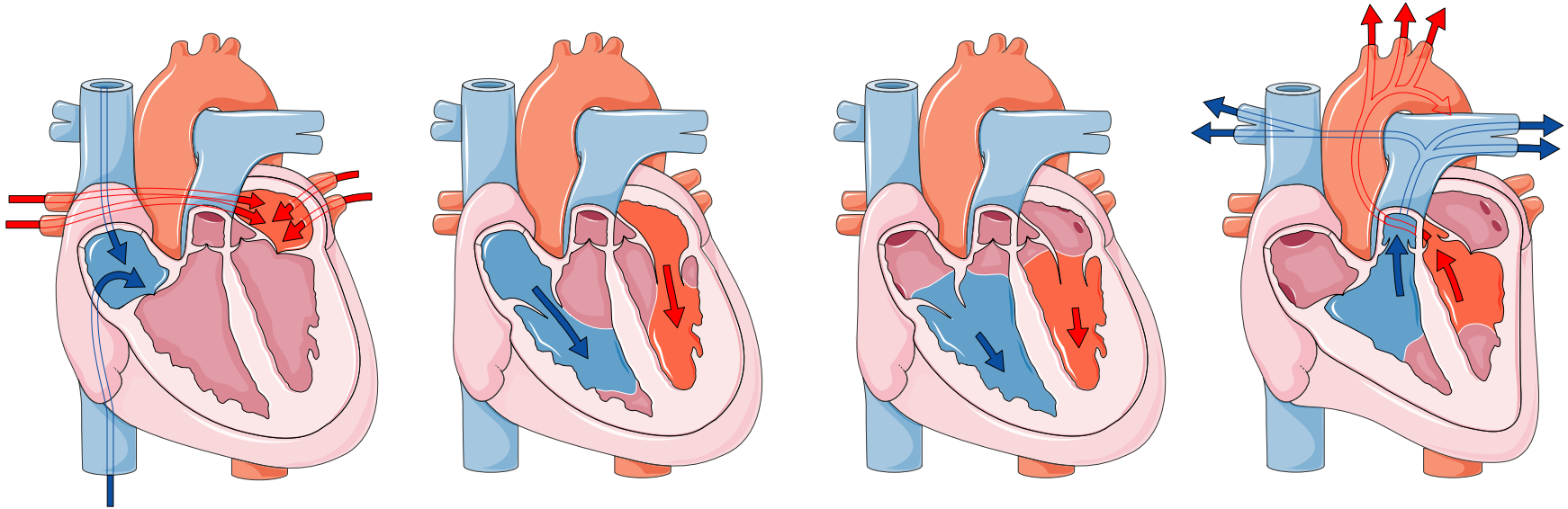
L'anatomie du cœur :

les valves



- En plus des valves auriculoventriculaires gauche et droite, il existe deux autres valves :
 - La valve de l'aorte
 - La valve du tronc pulmonaire
- Les quatre valves du cœur permettent au sang de circuler à sens unique d'une cavité à l'autre. Elles empêchent donc le sang de remonter dans les oreillettes lorsque les ventricules se contractent.

Le cycle cardiaque

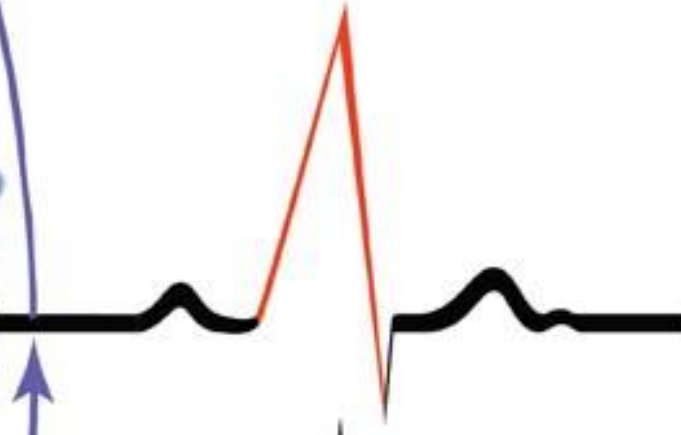


The Cardiac Cycle

Atrial
Systole



Ventricular
Systole



Ventricular
Diastole



Pressions diastoliques et systoliques

- *Systole* : contraction
- *Diastole* : période de temps où le cœur se remplit de sang après le systole.
- Donc :
 - *Pression diastolique* : la pression la plus basse lors d'un battement.
 - *Pression systolique* : la pression la plus élevée lors d'un battement.
- Pression artérielle normale = 120/80 mmHg
- Pressions problématiques :
 - Hypotension
 - Hypertension



La physiologie du coeur

- Le sang entre dans le cœur puis en ressort dans l'ensemble de l'organisme. Il revient et refait un autre tour dans le cœur pour en ressortir à nouveau. Le processus se répète ainsi pour tous les battements du cœur.
- Le cœur bat par lui-même sans avoir à recevoir d'influx nerveux. Il se contracte de lui-même et de façon spontanée.

Facteurs influençant l'activité cardiaque



- L'activité cardiaque est contrôlée par deux systèmes de régulation :
 - Le système nerveux autonome :
 - Sympathique : dans les temps d'émotions fortes, de peur ou d'excitations, le rythme cardiaque s'accélère de façon temporaire.
 - Parasympathique : dans les temps de détente ou que l'économie de l'énergie est préférable, le rythme cardiaque ralentit de façon temporaire.
 - Le système de conduction du coeur : se retrouve directement à l'intérieur du tissu cardiaque. Il est formé d'une combinaison de tissu musculaire et de tissu nerveux. Il incite le cœur à se contracter à environ 75-80 battements par minute.

Les vaisseaux sanguins



- Le sang circule dans l'organisme grâce aux vaisseaux sanguins.
- Il existe divers types de vaisseaux sanguins qui sont classifiés selon le type de sang qu'ils transportent, leur localisation et leurs fonctions:
 - Les artères
 - Les veines
 - Les capillaires





Les artères

- Transportent le sang oxygéné du cœur aux organes.
- Sont situées en profondeur.
- Leur paroi est épaisse et élastique.
- Peuvent se dilater pour permettre le passage du sang lors de chaque contraction du myocarde.
- Le sang y circule donc jusqu'à ses plus petites ramifications qui sont appelées artérioles.
- Voir fig.11.11, p.405

Les principales artères du corps :



L'aorte

- Est environ la grosseur de votre pouce.
- Est la plus grosse du corps humain.
- Sort directement du ventricule gauche pour ensuite se diviser en plusieurs artères de plus en plus petites.
- Se divise en plusieurs ramifications (principales) :
 - L'artère carotide
 - L'artère brachiale
 - L'artère radiale
 - L'aorte abdominale
 - L'artère fémorale

Les principales artères du corps :

Ramifications de l'aorte



- L'artère carotide
 - Sert à irriguer la tête.
 - Se divise aussi en plusieurs ramifications.
- L'artère brachiale
 - Irrigue le bras.
- L'artère radiale
 - Irrigue l'avant-bras à partir du coude.
 - Est la plus souvent utilisée pour la palpation du pouls.
- L'aorte abdominale
 - Se divise en de nombreuses artères. E.g., l'artère rénale irrigue les reins, l'artère testiculaire irrigue les testicules, etc.
- L'artère fémorale
 - Est une ramification des artères iliaques communes.
 - Irrigue la cuisse et par la suite se divise pour irriguer la jambe.

Les veines



- En sortant des capillaires, le sang qui contient alors les déchets de la cellule prend le chemin des veinules qui sont de très petites ramifications des veines.
- Le sang se rend par la suite aux veines, qui le transportent vers le cœur.
- Les veines sont localisées beaucoup plus à la surface du corps que les artères.
- Le sang y circule plus lentement que dans les artères et d'une façon continue.
- La paroi des veines est beaucoup plus mince que celles des artères et est formée de façon à empêcher le sang de retourner en arrière (valvules).

Les principales veines du corps



- Voir fig.11.12, p.407
- Tout comme la plupart des artères sont des ramifications provenant de l'aorte, les veines sont des ramifications qui se rattachent aux deux *veines caves* qui déversent dans l'oreillette droite du cœur.
 - La veine cave supérieure
 - La veine cave inférieure

La veine cave supérieure



- Reçoit les déversements de sang provenant des veines de la partie supérieure du corps (tête et bras).
- Se divise en de nombreuses veines. Les principales sont:
 - *Les veines radiales* : situées dans l'avant-bras, donc drainent l'avant-bras.
 - *La jugulaire* : draine une partie de l'encéphale.

La veine cave inférieure



- Reçoit les déversements de sang provenant des veines de la partie inférieure du corps.
- Se divise en de nombreuses veines, la principale étant :
 - La veine poplitée : située au niveau du genou; est parfois palpable à la face postérieure du genou; sert au drainage de la jambe.

Les capillaires

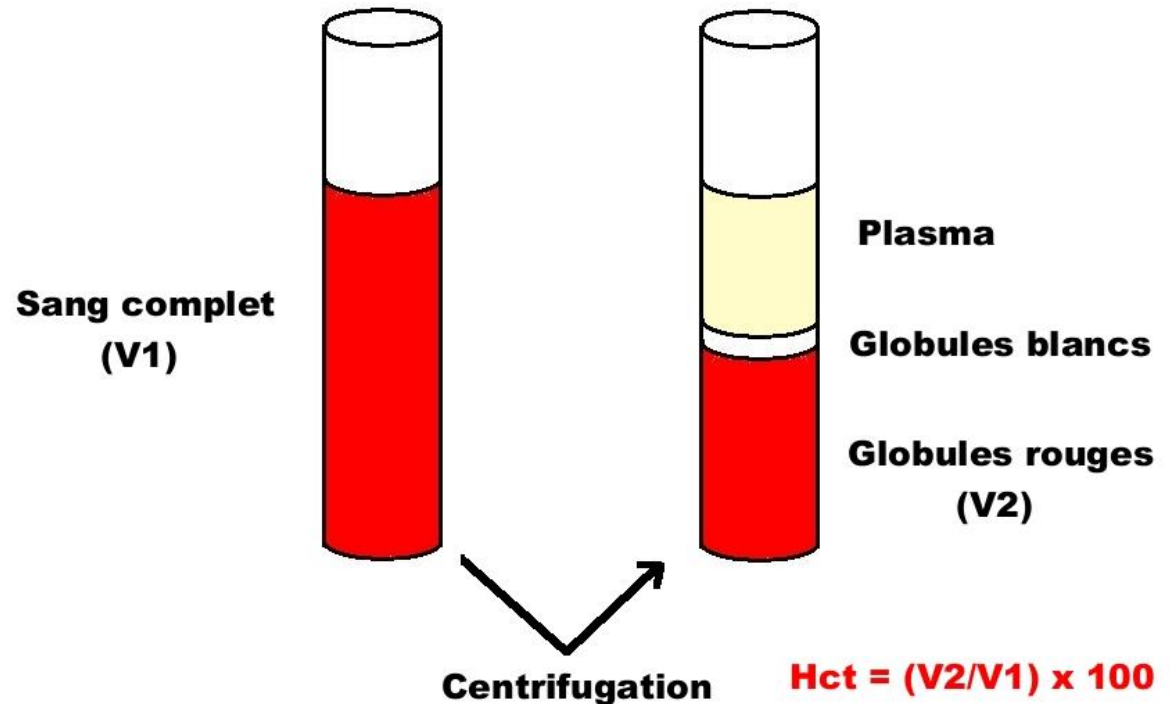


- Sont de minuscules vaisseaux sanguins, 50 fois plus petits qu'un cheveu.
- Relient les artères et les veines ensemble.
- Le sang y circule très lentement, permettant les échanges entre le sang et les cellules.
- L'oxygène et les nutriments sont déversés dans la cellule tandis que les déchets de la cellule sont recueillis par le sang.

Le sang



- Corps contient 4 à 6 litres de sang. (8 % masse corporelle.)
- Le sang est composé de différentes parties :
 - Plasma
 - Érythrocytes
 - Leucocytes
 - Plaquettes



Plasma

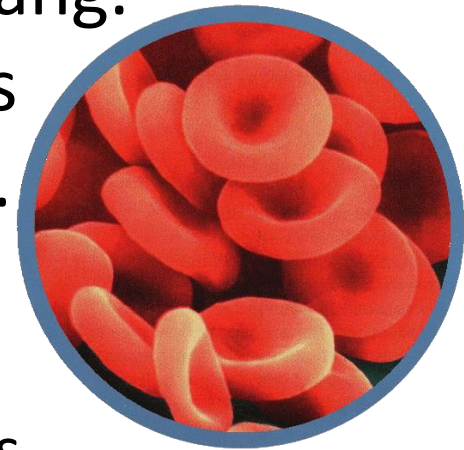


- Le plasma forme 55% du sang.
- Liquide consiste :
 - 90 % eau
 - 10 % gaz dissouts, sels, nutriments, enzymes, hormones, déchets et des protéines plasmiques.
- 3 groupes de protéines plasmiques :
 - *Albumines* : transportent les acides gras, hormones et vitamines; aident aussi à la régulation de la pression osmotique et du volume sanguin.
 - *Globulines* : transportent aussi les acides gras, hormones et vitamines; combattent des infections virales et bactériennes
 - *Fibrinogènes* : aident à la coagulation du sang.

Érythrocytes (globules rouges)



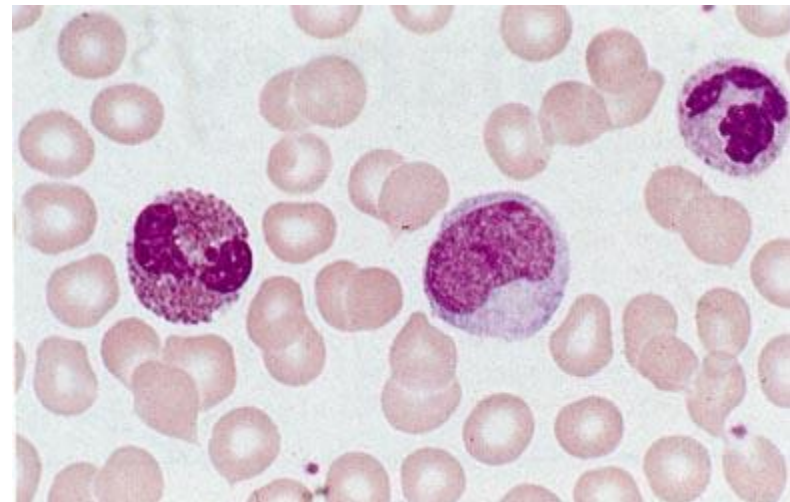
- Cellules les plus nombreuses dans le sang.
- N'ont pas de noyau, formes de disques
- Sont rouges à cause de l'hémoglobine.
- Hémoglobine :
 - Protéine qui contient beaucoup de fer
 - Se lie à l'oxygène provenant des poumons
- Les érythrocytes sont formées dans la moelle osseuse.
- Durée de vie moyenne : 120 jours
- Les vieilles érythrocytes sont détruites dans le foie et dans la rate.



Leucocytes (globules blanc)



- Beaucoup moins présents que les érythrocytes (1 : 1000)
- Produites également dans la moelle osseuse
- Ont un noyau.
- Durée de vie : quelques jours à des années
- Les leucocytes forment l'*armée* du sang :
 - Protègent contre l'infection
 - Combattent les parasites
 - Attaquent les bactéries





Types de leucocytes

- Il y a plusieurs types de globules blancs avec différentes fonctions.
 - Phagocytes : mangent et digèrent les bactéries et autres microorganismes
 - Lymphocytes : ont part dans l'immunité du corps.
 - Lymphocytes B : produisent des anticorps, qui sont essentiels aux combats des infections et pour produire l'immunité à plusieurs maladies.
 - Lymphocytes T : aident à combattre des tumeurs et des virus.



Plaquettes

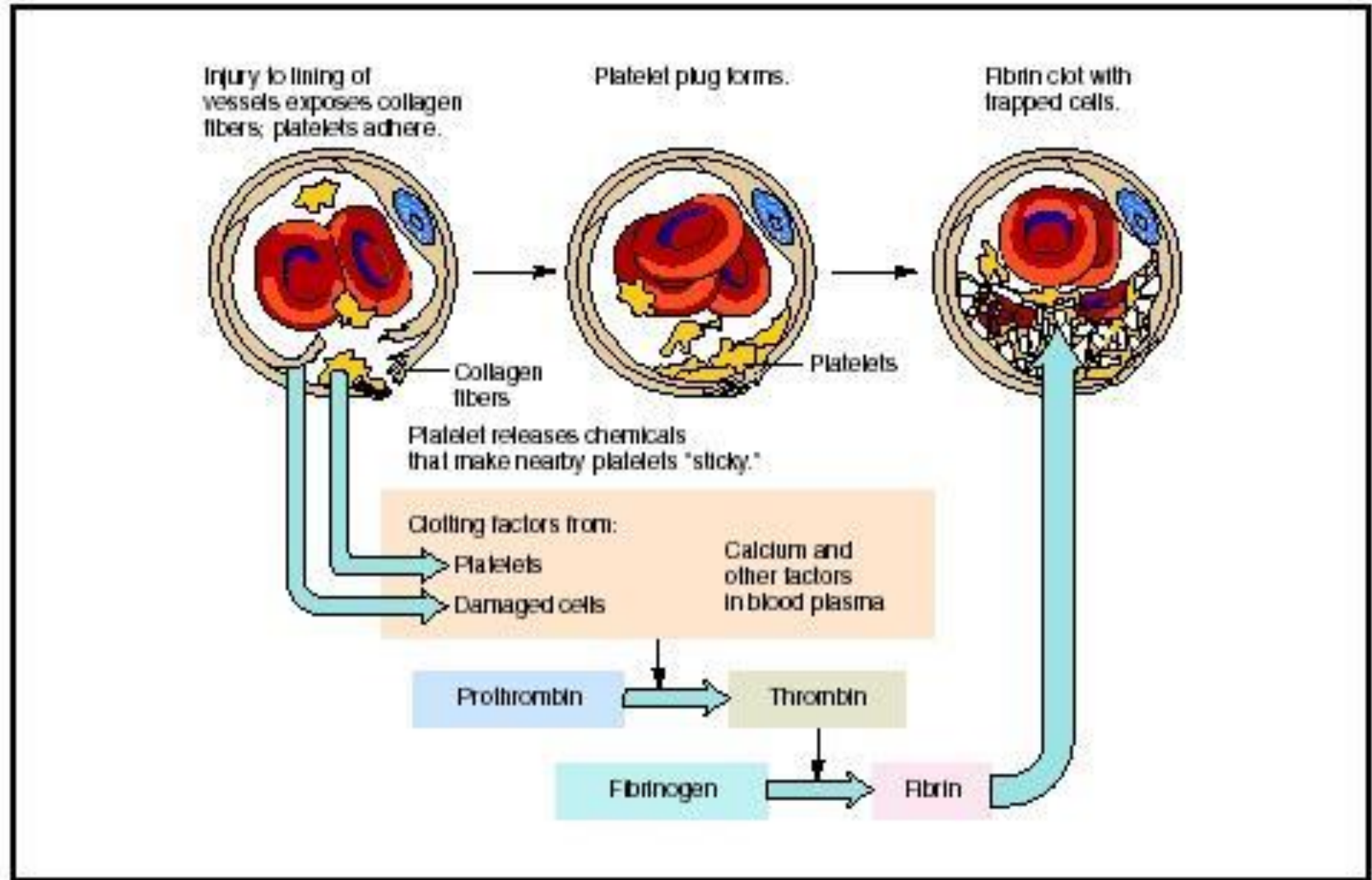
- Aident à la coagulation
- Sont des petits morceaux de cellules, provenant de grosses cellules de la moelle osseuse.
- Pour former des caillots de sang, la surface des plaquettes devient collante, et relâchent des protéines qui procèdent avec une série de réactions chimiques.



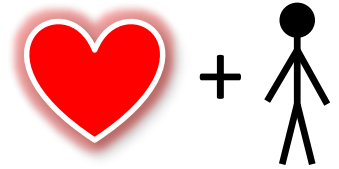
Coagulation

- Une des réactions chimiques est la suivante :
 - Une protéine nommée thromboplastine transforme la protéine plasmique prothrombine en thrombine.
 - Thrombine est un enzyme qui aide à convertir la protéine plasmique fibrinogène en des filaments collants.
 - Ces filaments arrêtent le saignement en produisant un caillot.

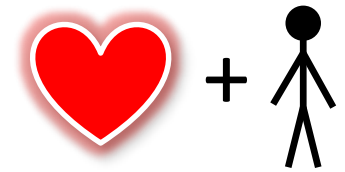
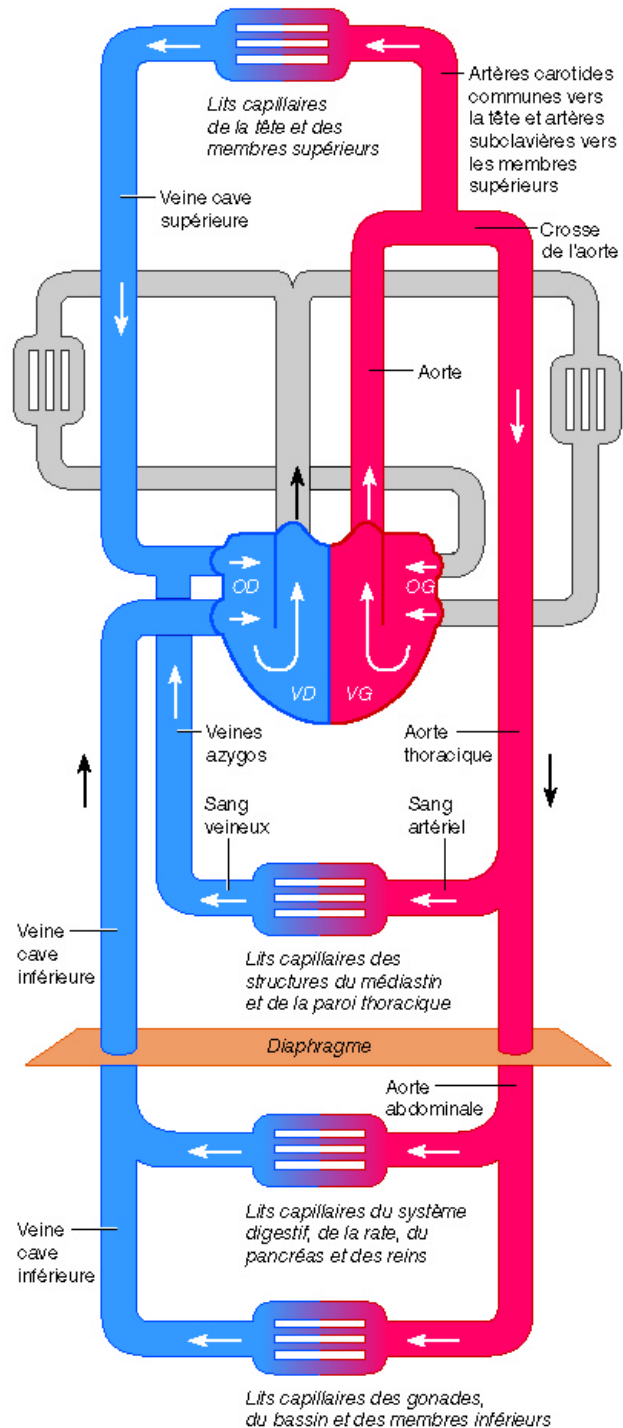
Coagulation (*blood clotting*)



La circulation



- Le cœur est en fait une pompe double : une pompe, le cœur droit. L'autre, le cœur gauche.
- Chacune des pompes a des fonctions spécifiques:
 - Le cœur droit : est la pompe qui s'occupe de la *circulation pulmonaire*, i.e. d'envoyer le sang (non oxygéné) aux poumons.
 - Le cœur gauche : est la pompe qui s'occupe de la *circulation systémique*, i.e. qu'il est responsable de distribuer le sang (oxygéné) à tout l'organisme.

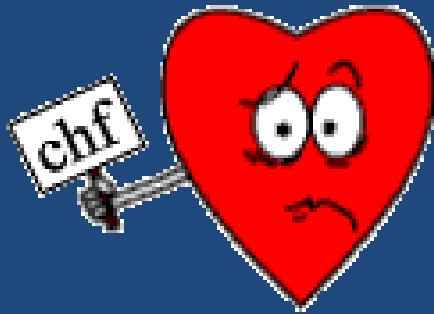


Circulation systémique

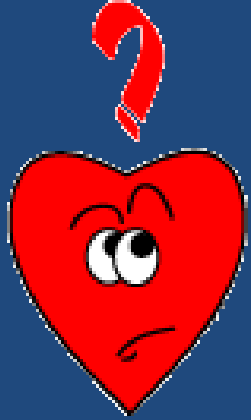
et

Circulation pulmonaire

Insuffisance Cardiaque



• Dr OMAR HASSNAOUI



Insuffisance cardiaque : définition

pas de bonne définition (trop de mécanismes intriqués)

ancienne définition :

incapacité du coeur à assurer un débit cardiaque suffisant aux besoins métaboliques des tissus

définition actuelle (Gary S Francis) :

Syndrome complexe initié par une dysfonction cardiaque associant :

- une inadéquation des conditions de charge du coeur
- des phénomènes congestifs
- des déficits énergétiques des tissus
- une mise en jeu excessive des mécanismes de régulation neuro-hormonaux de la volémie



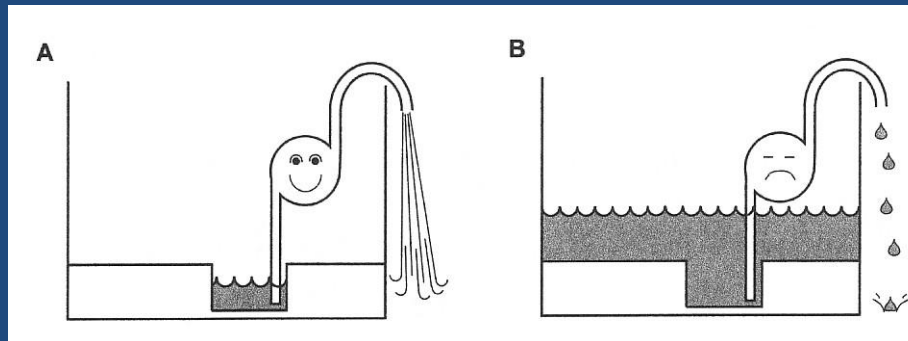
Insuffisance cardiaque : Physiopathologie

- diminution de la fonction pompe
- diminution du débit en aval (corrigé par les régulation)
- augmentation des pressions en amont :
 - capillaires pulmonaires (œdème pulmonaire)
 - secteur veineux périphérique (oedèmes périphériques)
- dilatation du ou des cavités ventriculaires
- hypertrophie du muscle cardiaque
- conséquences néfastes de ces modifications cardiaques :
 - augmentation du travail du cœur
 - augmentation de la consommation d'oxygène du cœur
 - dilatation de la valve mitrale et fuite mitrale
 - troubles du rythme auriculaire (FA)
 - troubles du rythme ventriculaire (FV)



Diminution de la fonction pompe

Analogie avec une pompe de cave



normal

Pompe défaillante

- débit élevé
- pression produite élevée
- pas d'accumulation de fluide en amont
- pressions d'amont basses

- débit abaissé
- pression produite basse
- accumulation de fluide en amont
- pressions d'amont élevée

Conséquences hémodynamiques : 2 tableaux cliniques



Insuffisance ventriculaire gauche pure :

- augmentation de la pression de remplissage du VG
- augmentation de la pression capillaire pulmonaire
- suffusion de sérosités dans les alvéoles (si PCP > 15-20 mm Hg)
- œdème pulmonaire

Insuffisance cardiaque globale (VG et VD) :

- diminution du débit cardiaque
- diminution de la pression artérielle
- augmentation de la pression veineuse
- oedèmes périphériques
- diminution de la perfusion tissulaire
- fatigue

Insuffisance cardiaque : mise en jeu des régulations extrinsèques

Régulations neuro-hormonales et rénales

Système orthosympathique :

- tachycardie
- augmentation de la force contractile du VG
- réajustement de la pression artérielle
- vasoconstriction des tissus
- arythmies

Système rénine – angiotensine – aldostérone (régul de la PA) :

- réajustement de la pression artérielle
- vasoconstriction des tissus +++
- rétention d'eau et de sel
- soif (par l'intermédiaire du système de l'ADH)



Insuffisance cardiaque : cercles vicieux

Dysfonction VG

Baisse de la fonction pompe

Mise en jeu de mécanismes
inadaptés

Stimulation neuro-hormonale excessive
Charge sodique et calcique
Stress oxydatif
Modification du génome (programmes foetaux)
Apoptose

Altération physiopathologique

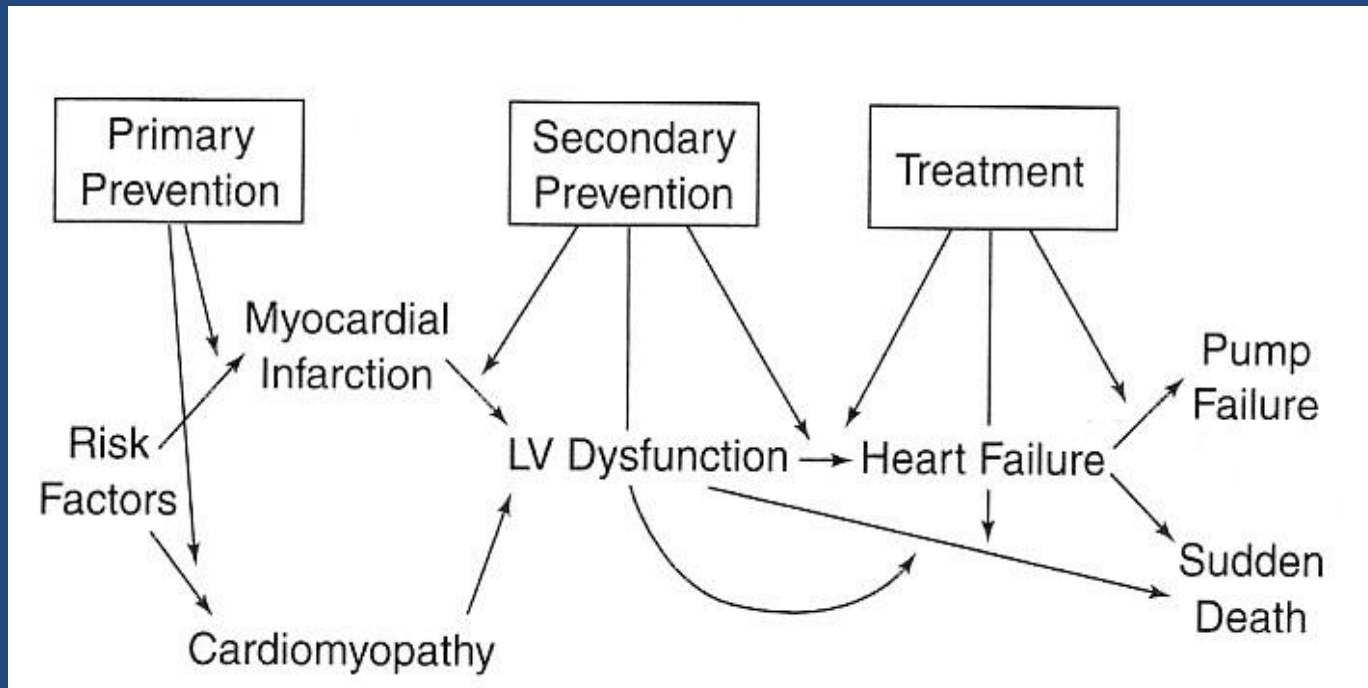
Diminution du débit cardiaque
Diminution de la PA
Hypoperfusion tissulaire
Pressions auriculaires excessives

Tentative d'adaptation physiologique

Régulation de la PA
Régulation de la volémie
Stimulation sympathique
Baroréflexe
Hormones natriurétiques

Progression de l'insuffisance cardiaque

Des facteurs initiateurs à l'insuffisance cardiaque



- cholestérol/tabac
- athérosclérose coronaire
- infarctus du myocarde
- récurrence d'infarctus du myocarde
- dysfonction VG
- insuffisance cardiaque compensée
- insuffisance cardiaque décompensée
- greffe cardiaque

On peut agir à tous les stades :

- prévention primaire
- prévention secondaire
- traitement
- remplacement du coeur

Insuffisance cardiaque : Causes

- maladie coronarienne (infarctus itératifs) (60%)
- cardiomyopathies (30%)
- atteintes valvulaires (5%)
- causes diverses (5%)

Insuffisance cardiaque : Causes de progression

- remodelage et dilatation
- insuffisance mitrale et/ou tricuspide
- causes diverses de décompensation (infection...)
- troubles du rythme
- effets néfastes des neuro-hormones
- apoptose : nécrose (perte de cellules cardiaques)

Maladie coronarienne : première cause <d'insuffisance cardiaque

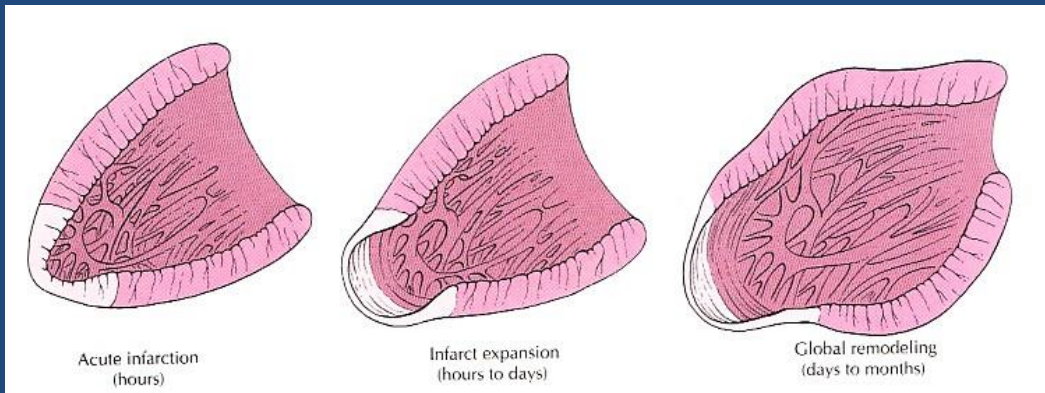
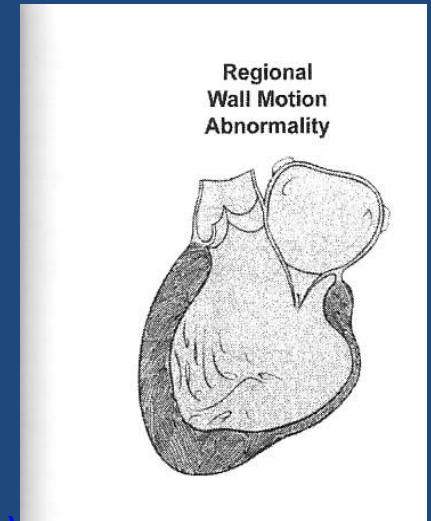
Infartus du myocarde aigu:

Insuffisance ventriculaire gauche aiguë :

- Œdème pulmonaire
- Choc cardiogénique

Insuffisance ventriculaire gauche chronique :

- Infarctus successifs
- remodelage ventriculaire (dilatation progressive)
- insuffisance mitrale ischémique
- troubles du rythme



Dépend de la quantité de myocarde qui est infarcté

Cardiomyopathies : deuxième cause d'insuffisance cardiaque

Cardiomyopathie de cause connue :

- toxique (alcool, plomb, drogues...)
- hypertensive
- diabétique
- post-partum
- par surcharge (amyloïdose, glycogène...)
- médicamenteuse (anticancéreux)
- familiale
- atteinte mitochondriale
- atteinte virale (coxsackie B...)

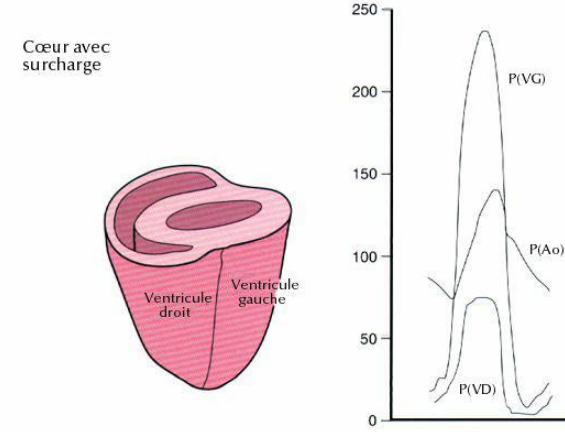
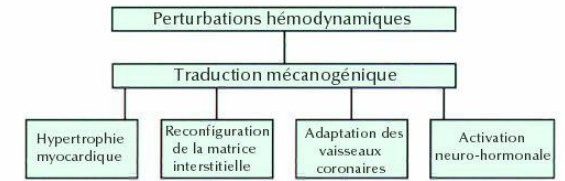
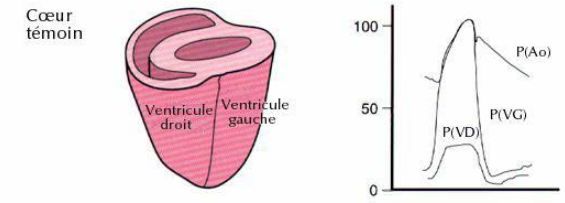
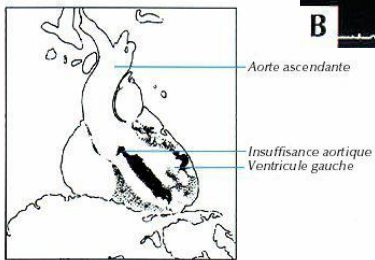
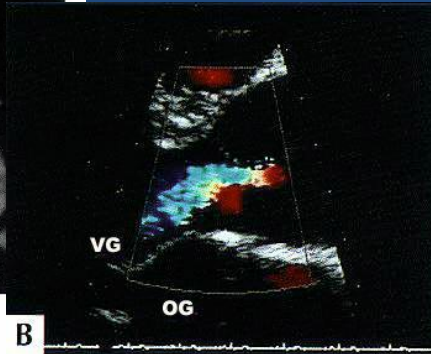
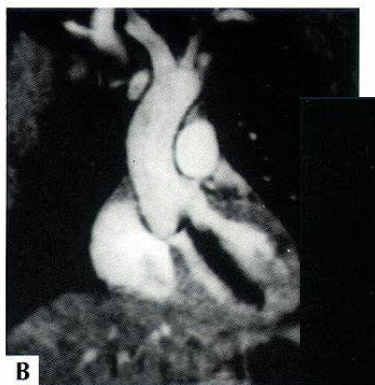
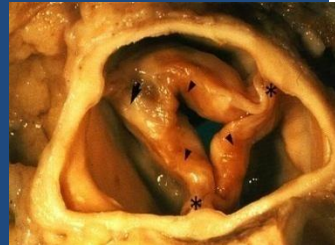
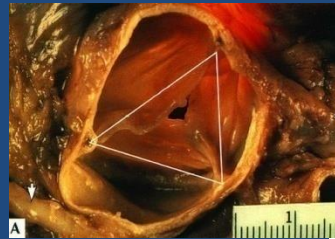
Cardiomyopathie primitive

Myocardite aiguë

Atteinte valvulaire : devenue une cause plus rare d'IC (remplacement valvulaire)

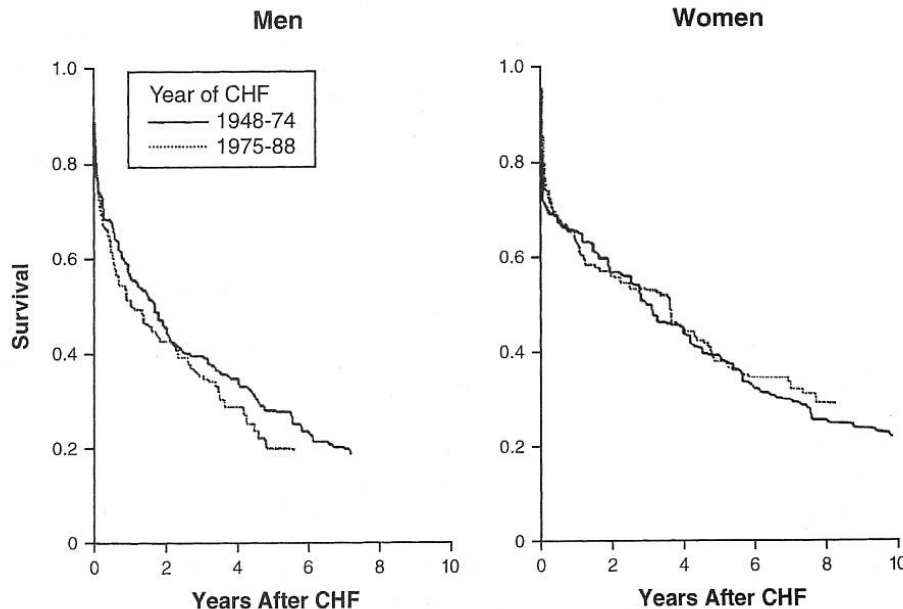
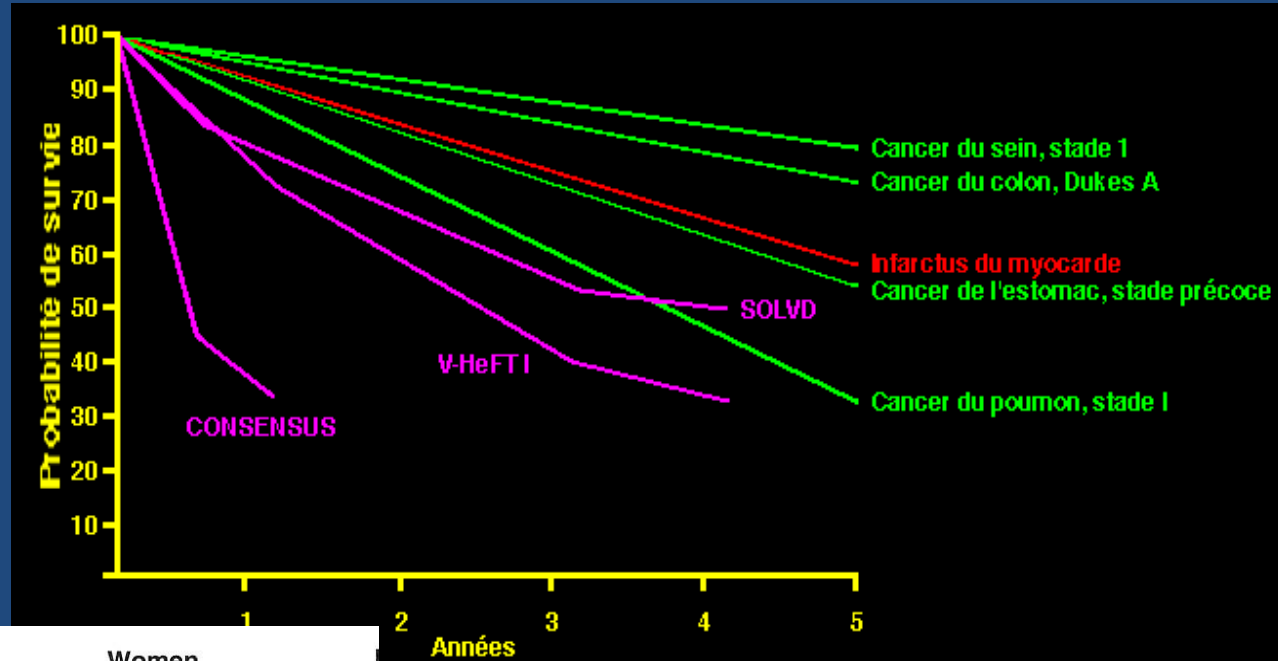
Mais autrefois la première cause (RAA) ce qui est encore le cas dans les pays en voie de développement

- Insuffisance mitrale
- Insuffisance aortique
- Insuffisance tricuspide
- Rétrécissement aortique



Insuffisance cardiaque : pronostic

Un pronostic sévère



Du type de celui des cancers

Mécanismes du décès:

- 50% par progression de l'IC (prévisible)
- 50% par mort subite (imprévisible)

Insuffisance cardiaque : pronostic

Insuffisance cardiaque aiguë :

- pronostic dépend de la cardiopathie causale
- infarctus : mortalité ~ 20%
- infarctus si choc cardiogénique : mortalité ~ 50-90%
- HTA : mortalité ~ 5%
- valvulopathie : mortalité dépend de la possibilité de chir.

Insuffisance cardiaque chronique :

- pronostic dépend de la sévérité clinique
- classe A : mortalité ~ 1%
- Classe C : mortalité ~ 30%
- mortalité en amélioration constante depuis les années 1980 :
 - classe 3-4 en 1983 : mortalité ~ 60% à 1 an
 - classe 3-4 en 2000 : mortalité ~ 30% à 1 an

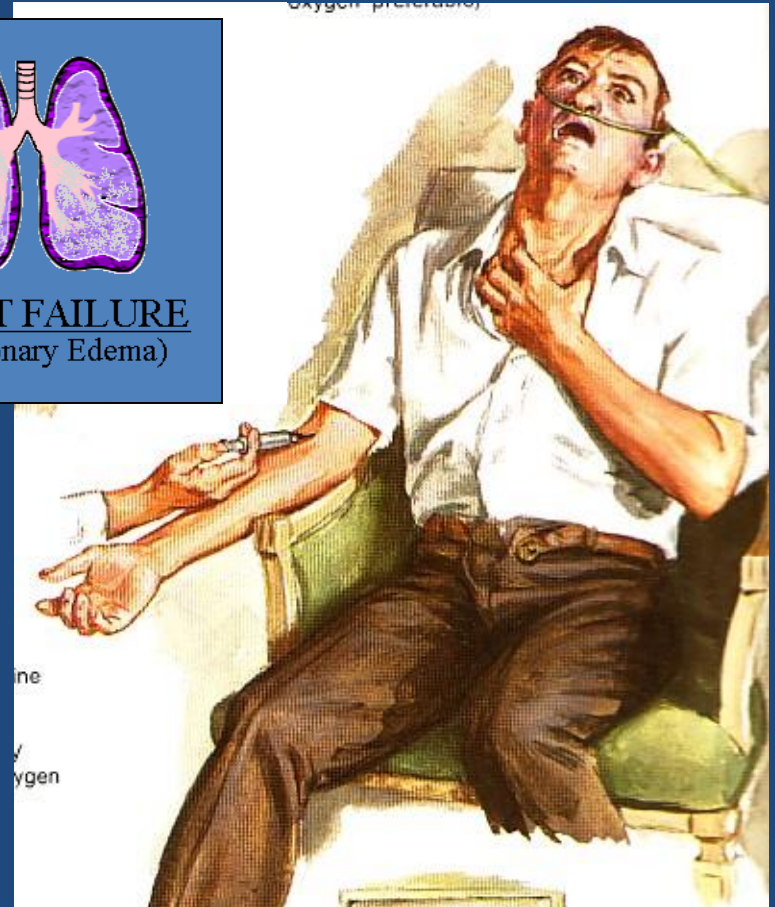
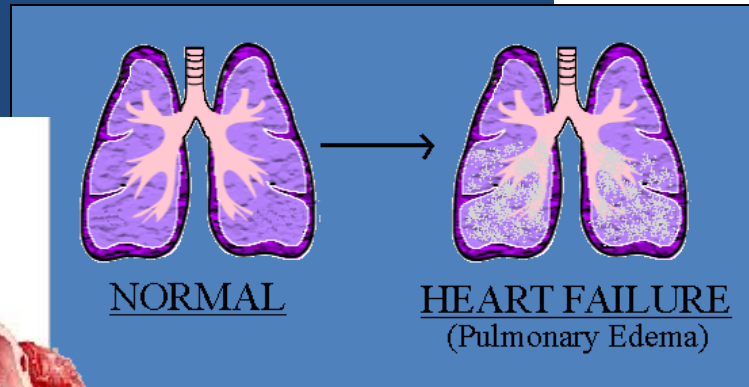
Insuffisance cardiaque : Classification de sévérité

La classification de la NYHA (New York Heart Association)

- Classe I : symptômes pour des efforts exceptionnels (sprint derrière un bus...)
- Classe II : symptômes pour des efforts de la vie courantes que le patient peut facilement éviter sans être très handicapé (après plus d'un étage, marche rapide, marche en côte...)
- Classe III : symptômes pour des efforts de la vie courante que le patient ne peut pas éviter sans être massivement handicapé (marche lente sur le plat, quelques marches...)
- Classe IV : symptômes au moindre effort ou au repos

IC tableau clinique : Insuffisance ventriculaire gauche

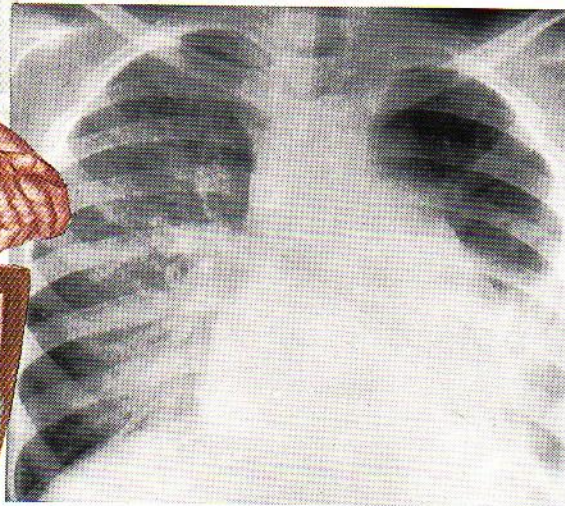
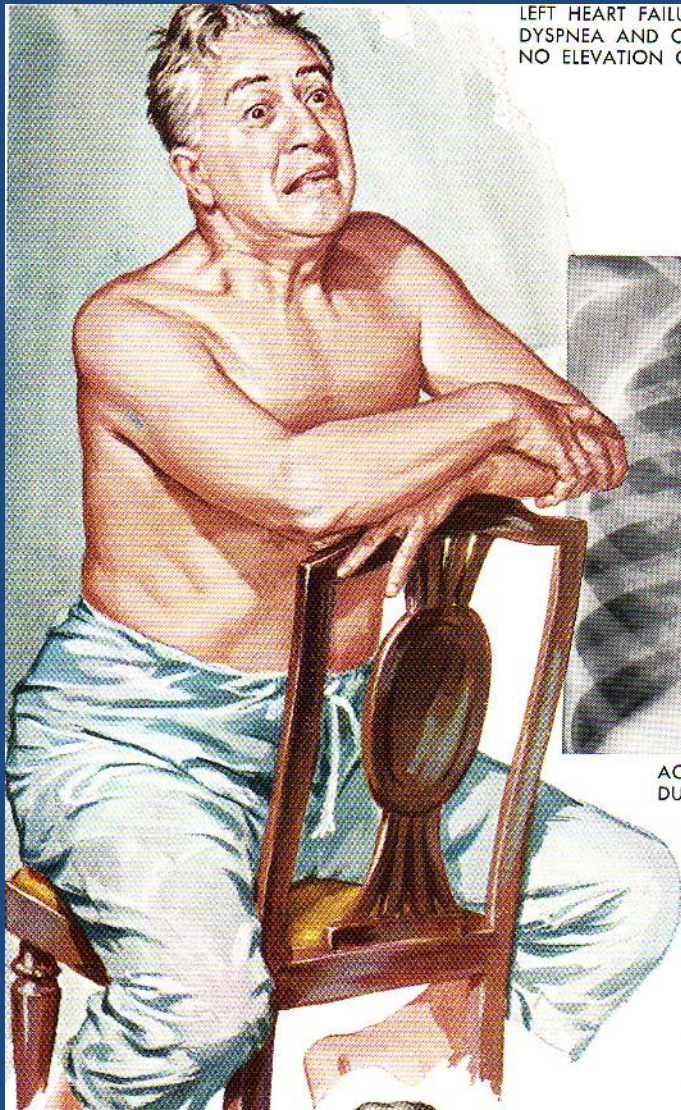
Œdème pulmonaire (OAP)



- Dyspnée, majorée en position couchée
- toux
- expectoration mousseuse et rosée
- Cyanose, baisse de la saturation artérielle en O₂
- tachycardie
- sueurs froides , angoisse
- râles crépitants à l'auscultation
- PA normale ou élevée

LEFT HEART FAILURE:
DYSPNEA AND ORTHOPNEA;
NO ELEVATION OF VENOUS PRESSURE

J. Netto
©CI



ACUTE, SEVERE PULMONARY CONGESTION
DUE TO LEFT VENTRICULAR FAILURE

START
OF TESTS

Insuffisance cardiaque aiguë : choc cardiogénique

= combinaison de congestion pulmonaire (OAP) et de baisse du débit cardiaque (hypotension)

- chute de la PA systolique < 90 mm Hg
- chute du débit urinaire < 30 ml/heure
- baisse de la saturation artérielle (OAP)
- signes de baisse du débit cardiaque :
 - aspect « gris » du malade
 - extrémités cyanosées
 - sueurs (froïdes) profuses
 - confusion mentale
 - douleurs abdominales
- progressivement : défaillance multiviscérale (hépatique et rénale)

Mortalité du choc cardiogénique : 50 – 90 %

Insuffisance cardiaque aigue - surveillance : rôle de l'infirmière

OAP au stade aigu

- administration des drogues (voie veineuse)
- surveillance du scope
- administration de l'oxygène et surveillance de la saturation en O2
- gestion de l'angoisse du patient (éventuellement morphiniques)
- surveillance des paramètres vitaux (PA) et du rythme (arythmies)
- vérification de la diurèse
- relations avec la famille

IVG à plus long terme

- paramètres vitaux
- état de conscience
- diurèse
- gestion des cathéters
- rythme

L'IVG aigue se gère en USIC ou en Réa Médicale

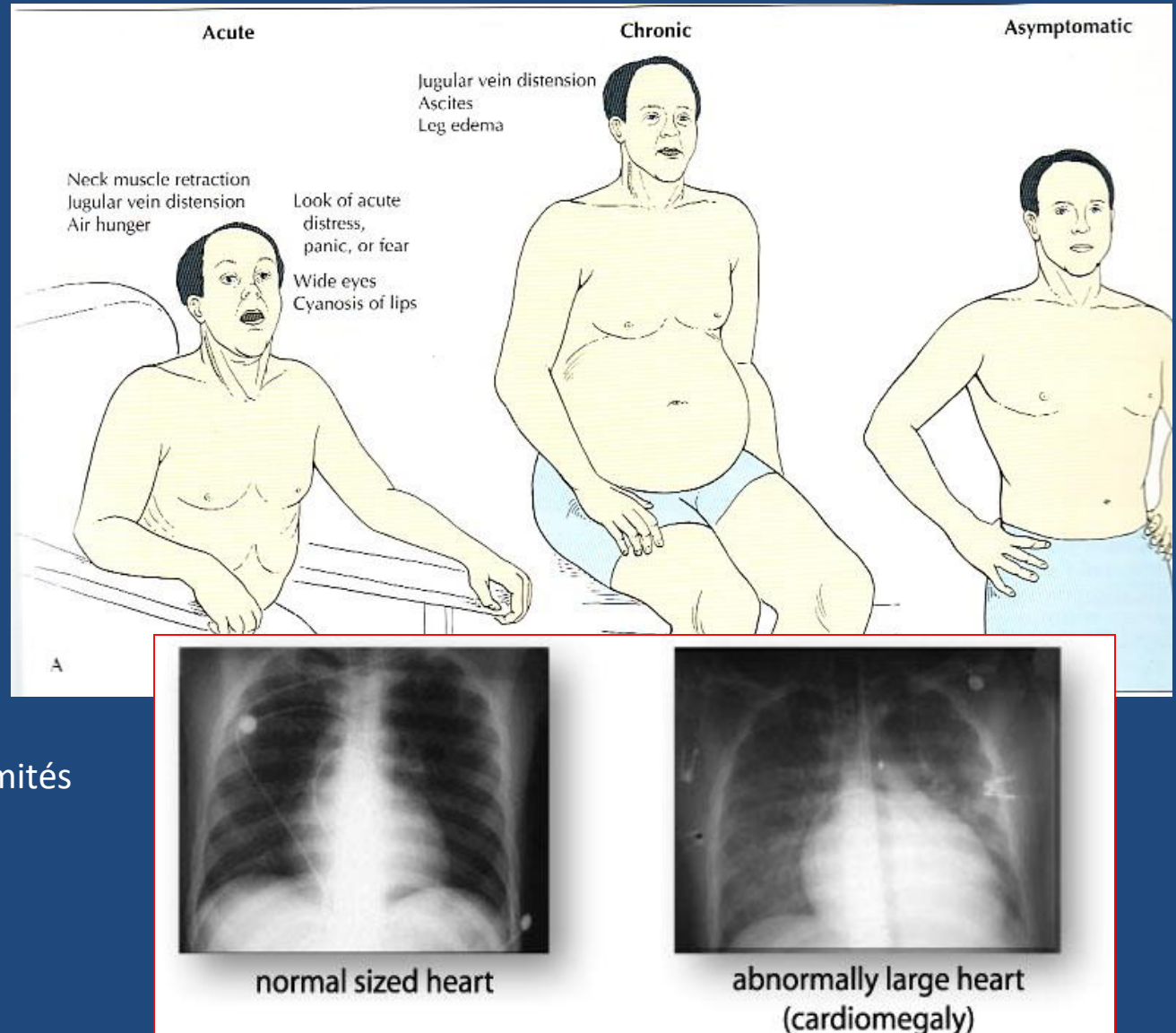
IC Tableau clinique : Insuffisance cardiaque chronique (globale)

Signes fonctionnels :

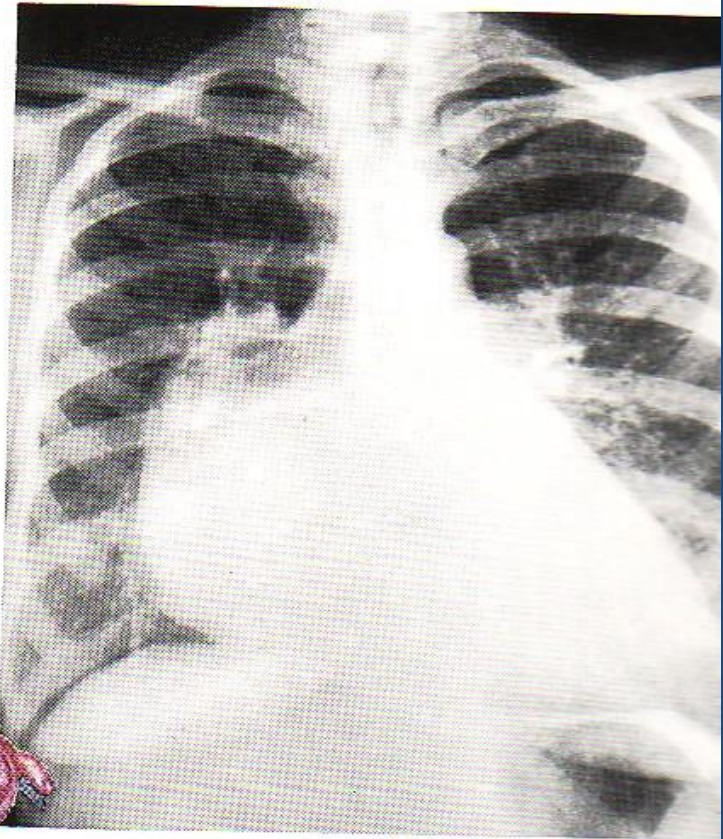
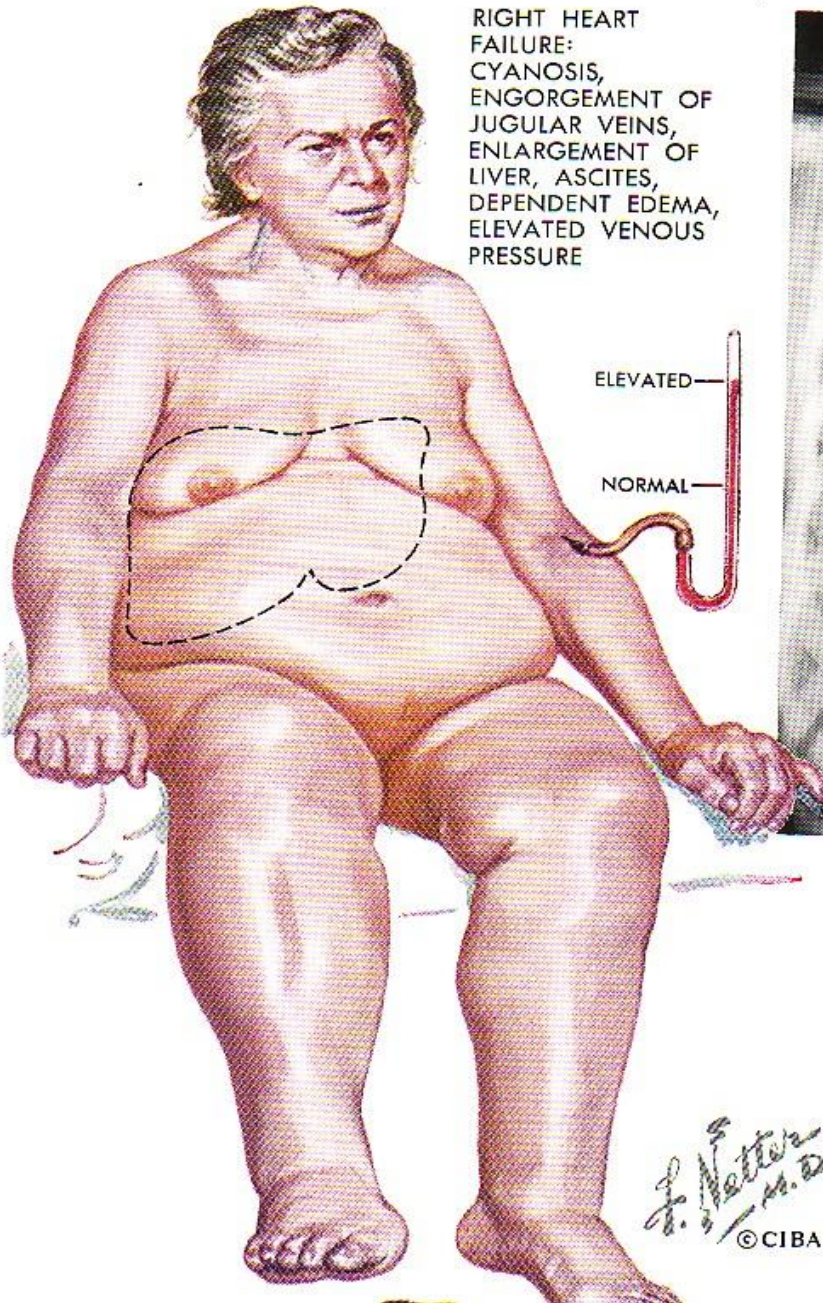
- dyspnée (effort/décubitus)
- vertiges
- douleurs thoraciques
- palpitations
- perte d'appétit

Examen :

- oedèmes des MI
- jugulaires distendues
- gros foie
- ascite
- aspect fatigué
- souffle court/tachypnée
- aspect de malnutrition
- PA basse
- pâleur/cyanose des extrémités
- tachycardie / ACFA
- épanchement pleuraux
- râles crépitants aux bases
- bruit de galop (B3)
- souffle d'IM
- arythmies



RIGHT HEART
FAILURE:
CYANOSIS,
ENGORGEMENT OF
JUGULAR VEINS,
ENLARGEMENT OF
LIVER, ASCITES,
DEPENDENT EDEMA,
ELEVATED VENOUS
PRESSURE



MARKED DILATATION OF RIGHT VENTRICLE
DUE TO MITRAL VALVULAR DISEASE RESULTING
IN RIGHT HEART FAILURE

F. Netter M.D.
© CIBA

Insuffisance cardiaque chronique - surveillance : rôle de l'infirmière

Rôle médical

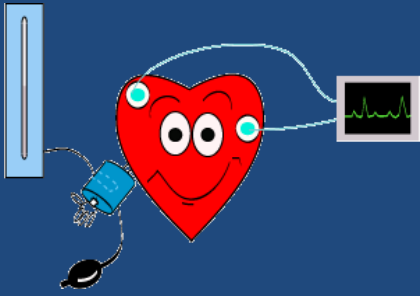
- surveillance du poids et des oedèmes
- surveillance de la prise des médicaments
- contrôles biologiques réguliers
- vaccinations

Rôle psycho-social

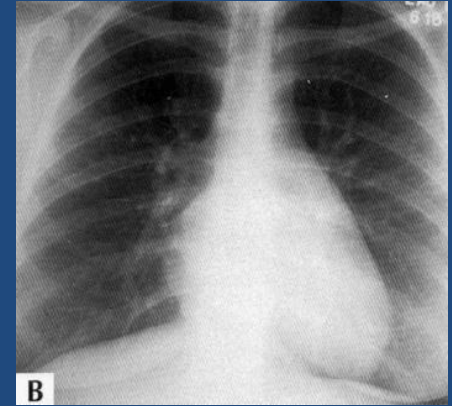
- gestion du stress du patient
- éducation du patient
- hygiène corporelle
- hygiène diététique
- prévention des infections
- attente de greffe cardiaque

La prise en charge optimale des IC se fait dans le cadre d'équipes multidisciplinaires ville-hôpital (infirmière à domicile – médecin généraliste – cardiologue – hôpital)

Insuffisance Cardiaque : Bilan



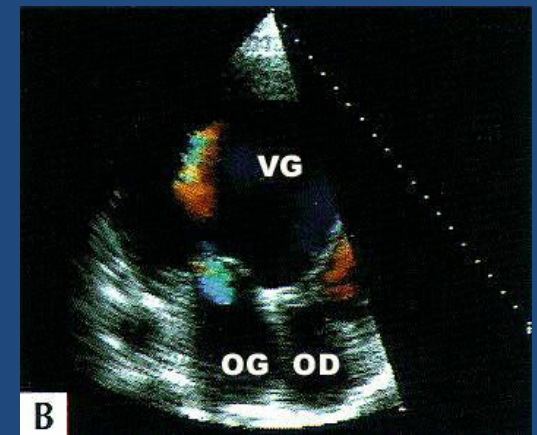
- radio du thorax : cardiomégalie œdème pulmonaire
- ECG : cardiopathie causale, arythmies
- Prise de sang : anémie, hyponatrémie, BNP
- Echographie cardiaque :
 - cardiopathie causale
 - IM fonctionnelle
 - taille du VG (et des autres cavités)
 - fonction systolique du VG (FEVG)
 - fonction diastolique du VG (remplissage)
 - étude doppler
- Coronarographie : cardiopathie ischémique?
- Cathétérisme : pressions / débit cardiaque
- Holter (arythmies, risque de mort subite)
- épreuve d'effort



normal sized heart



abnormally large heart
(cardiomegaly)



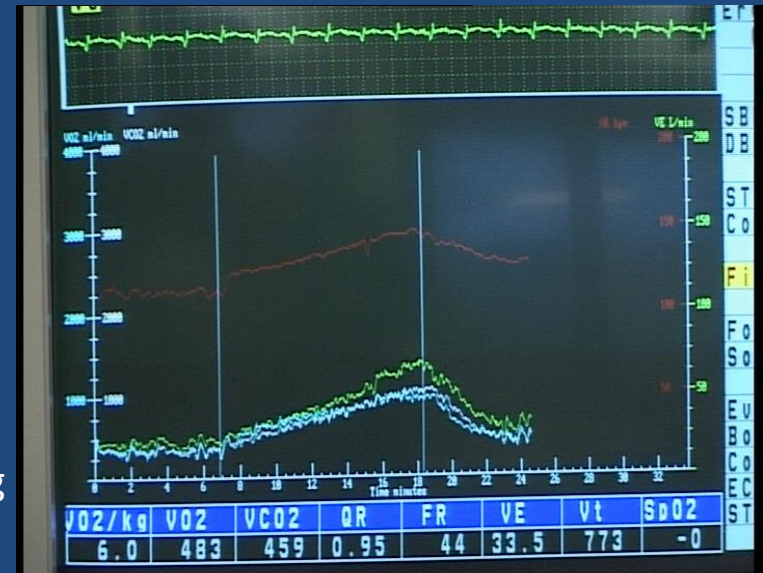
Insuffisance cardiaque : évaluation du pronostic

BNP (hormone cardiaque) + Epreuve d'effort avec mesure de la VO2max



Si VO2 max < 14 ml/min/kg :
Transplantation cardiaque

VO2 max d'un sédentaire de 60 ans : 30 ml/min/kg
VO2 max d'un sportif de loisir : 45 ml/min/kg
VO2 max d'un sportif de compétition > 50 ml/min/kg



Insuffisance cardiaque : principes du traitement



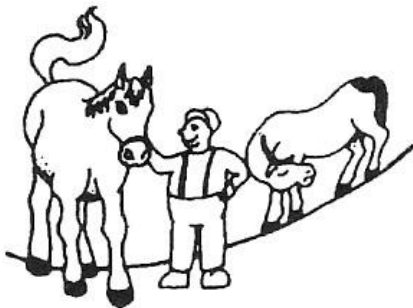
WHIP THE HORSE



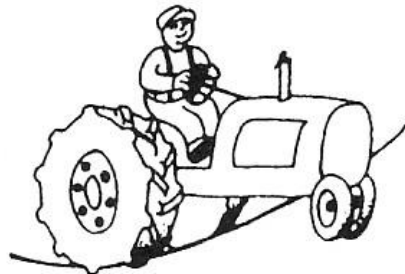
UNLOAD THE WAGON



SLOW THE HORSE



GET A NEW HORSE



GET A TRACTOR

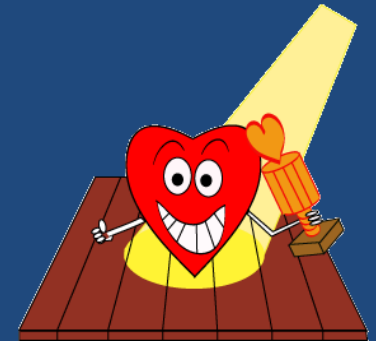


HEAL THE HORSE

Insuffisance cardiaque : principes du traitement

Insuffisance cardiaque aigue :

- diurétiques IV
- drogues inotropes (stimulant le cœœur)
- vasodilatateurs
- assistance mécanique (cœur artificiel) – greffe cardiaque

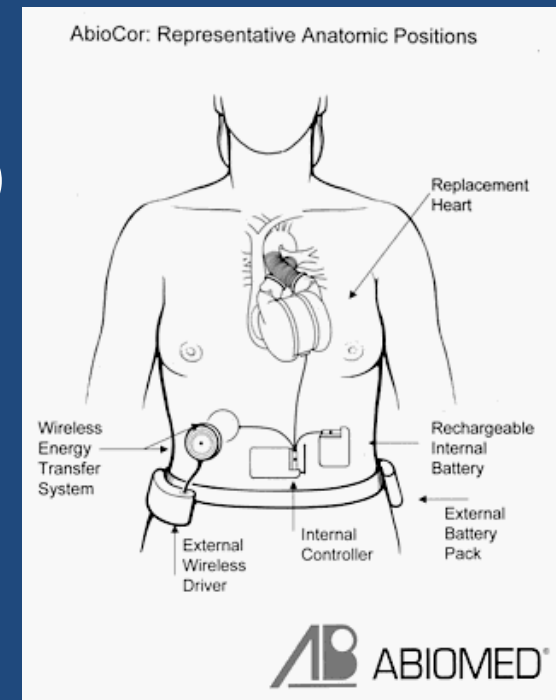


Insuffisance cardiaque chronique :

- diurétiques per os
- inhibiteurs de l'enzyme de conversion (combat les désordres hormonaux de l'IC)
- bêta bloqueurs (combat les désordres hormonaux de l'IC)
- digitalline

Insuffisance cardiaque terminale :

- greffe cardiaque
- cœur artificiel définitif



Les myocardites

DEFINITION

Myocardite

= inflammation du muscle cardiaque pouvant intéresser les myocytes, le tissu interstitiel, les éléments vasculaires, le péricarde

Histologie : infiltrat de cellules inflammatoires et signes de nécrose

Diversité clinique et non spécificité

de l'insuffisance cardiaque au choc cardiogénique
troubles du rythme ventriculaires et supra-ventriculaires,
troubles de la conduction
En l'absence de pathologie valvulaire ou coronarienne

Evolution vers la cardiomyopathie dilatée

Myocardites = 10% des cardiopathies dilatées idiopathiques

Pronostic à long terme inversement proportionnel à la gravité initiale de la pathologie

Formes fulminantes : survie sans transplantation > 90% à 10 ans contre moins de 45% pour les myocardites aiguës

Etiologies des myocardites

Causes infectieuses

les plus fréquentes

diagnostic par recherche de bactéries ou virus dans les liquides biologiques, le myocarde

cultures

PCR virales +++ (+ rapides , + spécifiques)

présence de génome viral retrouvé dans près de 40 %
des myocardites (J Am Coll Cardiol 2003)

sérologies virales, bactériennes : rendement extrêmement faible

prépondérance des coxsackies et des adénovirus expliquée par la présence d'un récepteur commun sur les myocytes cardiaques

Myocardites infectieuses

bactéries	virus	parasites	champignons
Méningocoque Gonocoque Haemophilus Streptocoque Salmonelle Serratia Staphylocoque Rickettsies Mycoplasme Mycobactéries Brucelle Leptospire	Coxsackie Groupe herpes Dengue Echovirus VHA, C (Japon) VIH Virus influenza Parvovirus (Allemagne) Poliovirus VRS Rubéole Variole	Toxoplasme Trypanosome Ascaris Echinococcus Schistosoma Taenia solium Trichinella Larva migrans	Actinomyces Aspergillus Candida Blastomyces Coccidioides Cryptococcus Histoplasma Mucormyose Nocardia

Causes auto-immunes

Allergènes Non dose dépendant	Allo-antigènes	Auto-anticorps
Furosemide acetazolamide Colchicine Lidocaïne Méthyl-dopa Pénicilline Tétracyclines Antidépresseurs thiazidiques Phénylbutazone Steptomycine INH Phénytoïne	Rejet transplantation cardiaque	Churg et Strauss Kawasaki Sarcoïdose Sclérodermie LEAD Wegener Polymyosite PAN Tyrotoxicose Myocardite à cellules géantes Amylose

Causes toxiques : atteinte dose dépendant

drogues	Agents physiques	divers
Amphétamines Anthracyclines Catécholamines Cyclophosphamide Ethanol Fluorouracile IL2 Lithium Antirétroviraux Cocaïne	Radiation Hyperthermie Choc électrique	Venins de scorpion, de serpent, d'araignée Arsenic Monoxide d'azote Piqûre d'abeille, de guêpe Phosphore Cuivre Fer Plomb

Myocardite du péri-partum

Entité particulière

Combinaison de désordres immunitaires liés à la grossesse et d'une atteinte virale

La biopsie myocardique

Réalisation

Prélèvements du ventricule droit ou gauche par voie vasculaire

Intérêt

Diagnostic positif

Diagnostic étiologique permettant un traitement spécifique

Diagnostic posé dans 75% cas sur une série de 845 patients (Am Heart J 2004)

Problèmes des atteintes focales (myocardites à enterovirus);
nécessité de biopsies multiples

Pronostic (controversé)

Complications potentielles

Pneumothorax

Embolie gazeuse

Paralysie nerveuse transitoire

Perforation cardiaque

Décès

Incidence

1 à 6 % selon les études

Indications selon Wu (Mayo Clin Proc 2001)

Exclure certaines étiologies : familiale, ischémie, alcool, post-partum, exposition à des toxiques

Biopsie à réaliser si :

➤ Décompensation cardiaque aiguë réfractaire au traitement sans cause spécifique identifiée (FEVG < 40%, VG dilaté, hypocinésie) ou troubles du rythme ou de la conduction récents

➤ Ou si suspicion de maladie spécifique (collagénose, immunoallergie, sarcoïdose)

Décompensation cardiaque avec fièvre, érythème, hyperéosinophilie
ATCD de pathologie systémique
Suspicion de myocardite à cellules géantes

Dans les autres cas : biopsie à rediscuter après une semaine si non amélioration sous traitement conventionnel

Traitement non spécifique des myocardites

Histoire naturelle des myocardites

50% évolution vers cardiomyopathies chroniques (< de 50% survie à 5 ans)

25% patients sont greffés ou décèdent

25% restants : amélioration FEVG

A la phase initiale

Traitement de l'insuffisance cardiaque = 1° ligne de traitement

restriction hydro-sodée

diurétiques de l'anse

amines inotropes positives

voire assistance circulatoire si choc réfractaire : assistance temporaire de type ECMO (Extracorporeal Membrane Oxygenation) ou assistance pneumatique biventriculaire de type Thoratec permettant un sevrage si amélioration FEVG

CI inotropes négatifs de type B bloquant, calcium bloqueurs

Traitement anti-arythmiques si besoin

Traitement non spécifique des myocardites

Après stabilisation initiale

IEC

B bloquant

Antagoniste de l'aldostérone

Défibrillateur implantable

Si non amélioration

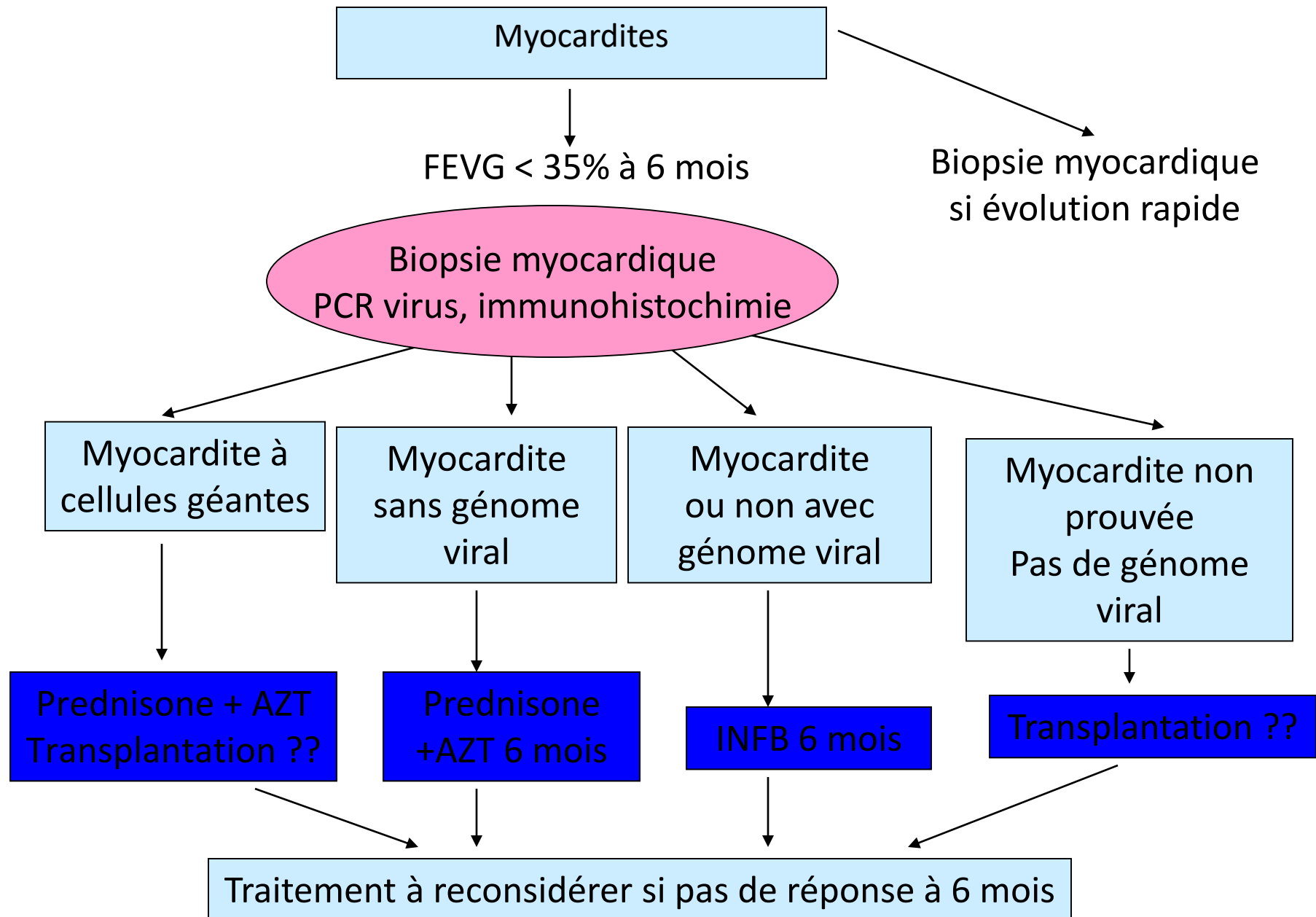
Discussion de la ***transplantation cardiaque***

Initialement crainte d'une majoration des rejets et d'une hausse de mortalité en cas de transplantation pour myocardite

Données infirmées dans les publications récentes (*O'Connell United Network for Organ Sharing (1968-1993), Moloney J Heart Lung Transplant 2005*)

Incidence des transplantations pour myocardites = 1 à 8%

En résumé *(Julia Burian Swiss Med WKL 2005)*



ENDOCARDITES

DEFINITION

- C'est une **lésion ulcéro-végétante** liée à la **greffe d'un micro-organisme** (bactérie ou champignon) sur
- **l'endocarde valvulaire** ou sur une **prothèse intracardiaque**. Le germe est dans le sang (bactériémie).

4 FACTEURS NECESSAIRES

- GERMES (microorganisme)
- PORTE D'ENTREE
- UNE BACTERIEMIE (circulation de bactérie dans le sang)
- UNE VALVE OU UNE PROTHESE

ETIOLOGIE/FACTEURS PREDISPOSANTS

Portes d'entrée

- Dentaire : 34 % (streptocoques)
- Iatrogènes : 22 %
- Digestive : 8 % due à une sigmoïdite, cancers coliques ou oesophagiens
- Cutanée : 15 %
- Urinaire : 7,5 %
- Voies aériennes et ORL : 6,2 %
- Autres : 7,5 % (circulation extracorporelle, cathéters, hémodialyse, endoscopies)

ETIOLOGIE/FACTEURS PREDISPOSANTS

- **streptocoques** (cocci gram +) : 50 % des endocardites infectieuses
- **Staphylocoques** (dorés) : prothèse, cathéter, toxicomanes (20 %)
- **Germes divers** (20 %) : champignons
- **Hémoculture négative** (10 %)

VALVES

- L'aortique
- La mitrale
- Les endocardites du coeur droit = **tricuspides** (10 %)
- Les **prothèses** (22 %)
- Les **stimulateurs cardiaques**

CLINIQUE

- **Fièvre** : 38° – 38°5 pendant plusieurs jours surtout si antécédant de valvulopathie ou porteur d'une prothèse intracardiaque
- **Frissons**
- souffle cardiaque
- Splénomégalie
- Faux panaris d'Osler
- Porte d'entrée ++++ (ORL, dentaire)

Examens biologiques

- NFS (hyperleucocytose)
- CRP (syndrome inflammatoire)
- Hémocultures (recherche germes)
- ECBU
- Sérologies bactérienne (chlamidia, mycoplasme, bartonelle...)

Examens d'imagerie

- Echographie cardiaque trans-thoracique et trans-oesophagienne :
 - Recherche une végétation
 - Un abcès
 - Une perforation de valve
 - Une insuffisance valvulaire

COMPLICATIONS

- **Décès**
- **Hémodynamiques** : le sujet passe tout de suite en **insuffisance cardiaque aiguë** (OAP) voir en **choc cardiogénique** liée à la destruction de sa valve.
- **Persistance d'un état infectieux** malgré l'antibiothérapie.
- **Embolies infectées** (cérébrales, spléniques, rénales).

TRAITEMENT

- MEDICAL :
 - Antibiothérapie
 - Double voir triple
 - Probabiliste (quand on a pas de germe au début)
 - Puis adapté au résultat des prélèvement et à l'antibiogramme
 - Intraveineuse
 - Prolongée
 - Surveillance efficacité et la toxicité (résiduel)

TRAITEMENT

- CHIRURGICAL
 - Si patient instable ou complication embolique.

PROPHYLAXIE ENDOCARDITE

- L'endocardite infectieuse survient **après une bactériémie**
- Certains **actes médicaux** entraînent une bactériémie avec un micro-organisme qui peut cause une endocardite infectieuse et qui sont habituellement sensibles aux antibiotiques
- Des **antibiotiques** devraient donc être donnés aux patients ayant **une maladie cardiaque prédisposant** à l'endocardite infectieuse avant un acte médical qui peut cause une bactériémie
- • Le risque d'endocardite infectieuse est élevé dans certains actes médicaux ce qui conduit à une **situation à hauts risques**

Traitement préventif chez des patients cardiaques à hauts risques

- **Prothèses valvulaires**
- Cardiopathies congénitales cyanogènes
- **Antécédents d'endocardite infectieuse**

Gestes

- Dentaire
 - Extra-buccales :
 - o Dilatations oesophagiennes, traitement oesophagien, sclérose de varices oesophagiennes
 - o Coloscopies et recto-sigmoïdes
 - Amygdalectomie et adénoïdectomies
 - Intubations
 - Manoeuvres urologiques
 - Gestes cutanés
- endo-

PERICARDITE

PERICARDITE

- *Définition: Inflammation du péricarde avec ou sans épanchement péricardique*

PERICARDITE

- **DIAGNOSTIC**
- **A) SIGNES FONCTIONNELS**
- **1- LA DOULEUR :**
 - - En général précordiale, mais parfois rétro-sternale, à type de brûlure, ou constrictive; elle peut simuler la douleur angineuse *mais*:
 - - Elle ne survient pas à l'effort
 - - Elle n'est *pas calmée par la trinitrine* (en réalité elle est parfois calmée par la prise de trinitrine, mais en plus longtemps que la douleur angineuse, par diminution du remplissage donc de la tension du péricarde)
 - - Elle est *prolongée*
 - - Elle est *augmentée par la toux, par l'inspiration profonde et par le décubitus*. Elle est *calmée par l'antéflexion*

PERICARDITE

- **2-LA FIÈVRE**
- Elle est en général présente d'emblée (Alors qu'elle est retardée dans l' infarctus du myocarde)
- **3-LE SYNDROME GRIPPAL**
- Il précède de quelques jours habituellement la péricardite aiguë bénigne ("virale"), mais il peut tout à fait passer inaperçu.

PERICARDITE

- **EXAMEN CLINIQUE**
- **1-FROTTEMENT PÉRICARDIQUE**
 - Bruit superficiel (mieux perçu avec la cloche du stéthoscope) d'intensité variable d'un sujet à l'autre et d'un moment à l'autre chez un même sujet: "du crissement de la soie au craquement du " cuir neuf"
 - (Classiquement systolo-diastolique en trois temps : Proto-diastolique (remplissage rapide), pré-systolique (systole auriculaire) et systolique (systole ventriculaire) mais il n'est parfois audible qu'à un ou deux temps (Par ordre de fréquence : systolique, pré-systolique et enfin proto-diastolique), et n'est donc pas toujours facile à distinguer d'un souffle systolique).(ne pas noter)
- **2-LES SIGNES DROITS**

Leur présence doit faire suspecter immédiatement une tamponnade

PERICARDITE

- **EXAMENS COMPLEMENTAIRES**

- **1 -ELECTROCARDIOGRAMME**

- L'électrocardiogramme évolue classiquement en 4 stades successifs:
- **Sus-décalage** du segment ST,(présent dans toutes les dérivations (sauf parfois en aVr et V1) = circonférentiel; CONCAVE vers le haut, souple, tous ces caractères le distinguent du sus-décalage ischémique).
- **Retour à la ligne iso-électrique** du segment ST et **aplatissement des ondes T**.
- **Négativation des ondes T**, (de façon circonférentielle, qui restent asymétriques).
- **Retour à la ligne iso-électrique du segment ST et des ondes T**.
- Par ailleurs
 - - Le **microvoltage** diffus n'est présent que si l'épanchement est abondant. Le sous décalage du segment PQ est assez précoce, très évocateur.
 - - Les signes électriques sont présents dans toutes les dérivations (circonférentiels) : Il n'existe pas de signes en miroir, pas d'apparition d'ondes Q ce qui permet le diagnostic différentiel avec l'infarctus.
 - - Les troubles du rythme supra-ventriculaire sont fréquents.
 - - Enfin l'**ECG** peut être tout à fait **normal**.

PERICARDITE

- **2-RADIOGRAPHIE THORACIQUE**
- **Elle n'est anormale** que s'il existe un épanchement péricardique abondant , elle montre alors une *cardiomégalie symétrique* avec un aspect en "théière", ou en "carafe".

PERICARDITE

- **3-BILAN BIOLOGIQUE**
- - Il existe habituellement un syndrome inflammatoire: augmentation de la VS des α 2-globulines, du fibrinogène, dont le retour à la normale est un bon critère de guérison
- - Les enzymes myocardiques sont normales ou discrètement élevées s'il existe une myocardite latente associée

PERICARDITE

- **4-ECHOCARDIOGRAMME**
- Il recherche un épanchement péricardique (parfois minime), dont l'absence n'exclut pas le diagnostic (péricardite sèche)
- Il doit rechercher des signes de tamponnade

PERICARDITE

- ETIOLOGIES
- **1 -PÉRICARDITES VIRALES OU IDIOPATHIQUES**
- Ce sont les plus fréquentes des péricardites
- Le tableau est typique, il est précédé d'un épisode viral, et survient en règle chez un sujet jeune. Les recherches virologiques ont un intérêt limité (virus les plus fréquents : coxsakies A , B, écho-virus, adéno-virus ...). Les péricardites dites "idiopathiques" sont sans doute virales. Le risque de tamponnade est exceptionnel. Le principal problème évolutif de ce type de péricardite est le rechute ou la récurrence

PERICARDITE

- **2-PÉRICARDITES TUBERCULEUSES**
- Elles surviennent à la phase primo-secondaire chez le sujet jeune (devenu rare) ou surtout lors de réinfection chez le sujet âgé ou immunodéprimé

PERICARDITE

- **3-LES PÉRICARDITES PURULENTES**
- Elles sont graves. Elles surviennent soit dans le cadre d'un syndrome septicémique (sujets immunodéprimés), soit post-sternotomie.
- Les germes en causes peuvent être tous les germes pyogènes (Staphylocoque: postchirurgie, pneumocoques, hémophilus, gram négatifs) mais aussi le méningocoque (avec ou sans méningite) et les legionnelles. Il existe également des péricardites fongiques (sujet immunodéprimé) ou parasitaires.
- Le diagnostic peut nécessiter une ponction péricardique. Les deux principales complications sont la *tamponnade* et la *péricardite constrictive*.
- Le traitement comporte, en plus du traitement antibiotique par voie générale, un drainage chirurgical.

PERICARDITE

- **4-PÉRICARDITES RHUMATISMALES**
- Rarement isolées, en général associées à l'atteinte des deux autres tuniques (endocarde, myocarde)
C'est une étiologie qui a quasiment disparu dans les pays développés du fait de la disparition du rhumatisme articulaire aigu.

PERICARDITE

- **5-PÉRICARDITES DE L'INFARCTUS**
- Rappelons qu'elles sont soit précoces, soit plus tardives vers la troisième semaine (syndrome de DRESSLER)

PERICARDITE

- **6-PÉRICARDITES NÉOPLASIQUES**
- L'envahissement se fait le plus souvent par contiguïté, parfois dans le cadre d'une dissémination à distance.

PERICARDITE

- **COMPLICATIONS**
- **A)TAMPONNADE**
- C'est la complication la plus redoutable des péricardites et des épanchement péricardiques.

PERICARDITE

- **PHYSIOPATHOLOGIE**
- La tamponnade réalise ***une adiaстolie aiguë***.
- L'augmentation de la pression intra-péricardique est due à l'épanchement péricardique dans un espace non expansif, le risque de tamponnade ne dépend pas tant de l'importance de l'épanchement que de la ***rapidité de sa constitution***.
- Quand la pression intra-péricardique dépasse les pressions intra-cavitaires d'abord des cavités droites, puis des cavités gauches (avec égalisation des trois pressions : péricardiques, droites et gauches) il se produit une compression des cavités cardiaques avec ***adiaстolie*** c'est à dire impossibilité de remplissage à cause de la compression et donc une ***diminution du volume d'éjection systolique*** avec ***diminution de la pression artérielle***

PERICARDITE

- *Echocardiogramme*
- *C'est l'examen-clé pour le diagnostic de tamponnade.*
- *Il doit être réalisé en urgence, en évitant de trop déplacer le patient (au lit du malade).*
- *Il retrouve:*
 - *-Epanchement péricardique plus ou moins abondant en règle circonférentiel, au sein duquel le coeur paraît petit, avec une contraction vigoureuse c'est l'aspect de "SWINGING HEART".*
 - *- Compression des cavités droites avec collapsus expiratoire du VD, qui du fait de l'augmentation du retour veineux, réapparaît en inspiration, déviant le septum et comprimant le ventricule gauche.*

PERICARDITE

- 4-TRAITEMENT
- *La tamponnade est une grande urgence thérapeutique*
- Si le patient doit être transporté il doit l'être *demi-assis*
- le traitement repose sur le:
 - - *Drainage chirurgical* avec mise en place d'un drain péricardique

PERICARDITE

- **B) LES RECHUTES ET LES RÉCIDIVES**
- C'est le principal problème des péricardites aiguës bénignes. La rechute survient précocement, au moment de la diminution du traitement. La récurrence est plus tardive.
- Un traitement prolongé, au delà de la fin des signes cliniques et une diminution progressive du traitement pourrait diminuer la fréquence des rechutes

PERICARDITE

- **C) LA PÉRICARDITE CONSTRICTIVE**

- **1 -ETIOLOGIES**

- C'est surtout le fait des péricardites purulentes, tuberculeuses ou post-radique.

- **2-DIAGNOSTIC**

- - *L'aspect échographique* peut faire suspecter le diagnostic en montrant un péricarde très épaissi, remanié, parfois calcifié (on peut d'ailleurs voir les calcifications sur une radiographie thoracique)

- **3-TRAITEMENT**

- - Le traitement préventif repose sur un drainage correct des péricardites purulentes (avec lavages). Les corticoïdes diminueraient le risque de passage à la constriction des péricardites tuberculeuses.
- - Le traitement curatif est décevant : la décortication péricardique est une intervention délicate dont les résultats sont aléatoires.

PERICARDITE

- **TRAITEMENT**
- **A) PÉRICARDITE AIGÜE BÉNIGNE**
 - - Repos au lit , c'est un élément essentiel du traitement
 - - Anti-inflammatoires non stéroïdiens : Aspirine (3 g par jour) ...
 - - Le traitement doit être prolongé, au moins jusqu'à la normalisation du syndrome inflammatoire (VS). Il doit être diminué progressivement avant d'être interrompu.
- **B) PERICARDITES PURULENTES**
 - - Drainage chirurgical avec mise en place d'un drain (plus ou moins instillation locale d'antibiotiques)
 - - Antibiothérapie par voie générale adaptée au germe, prolongée
- **C) PERICARDITES TUBERCULEUSES**
 - - Traitement anti-tuberculeux classique mais prolongé pendant *un an*.
 - - Corticothérapie pour certains, ce qui pourrait diminuer le risque de constriction.

LA PATHOLOGIE CORONAIRE



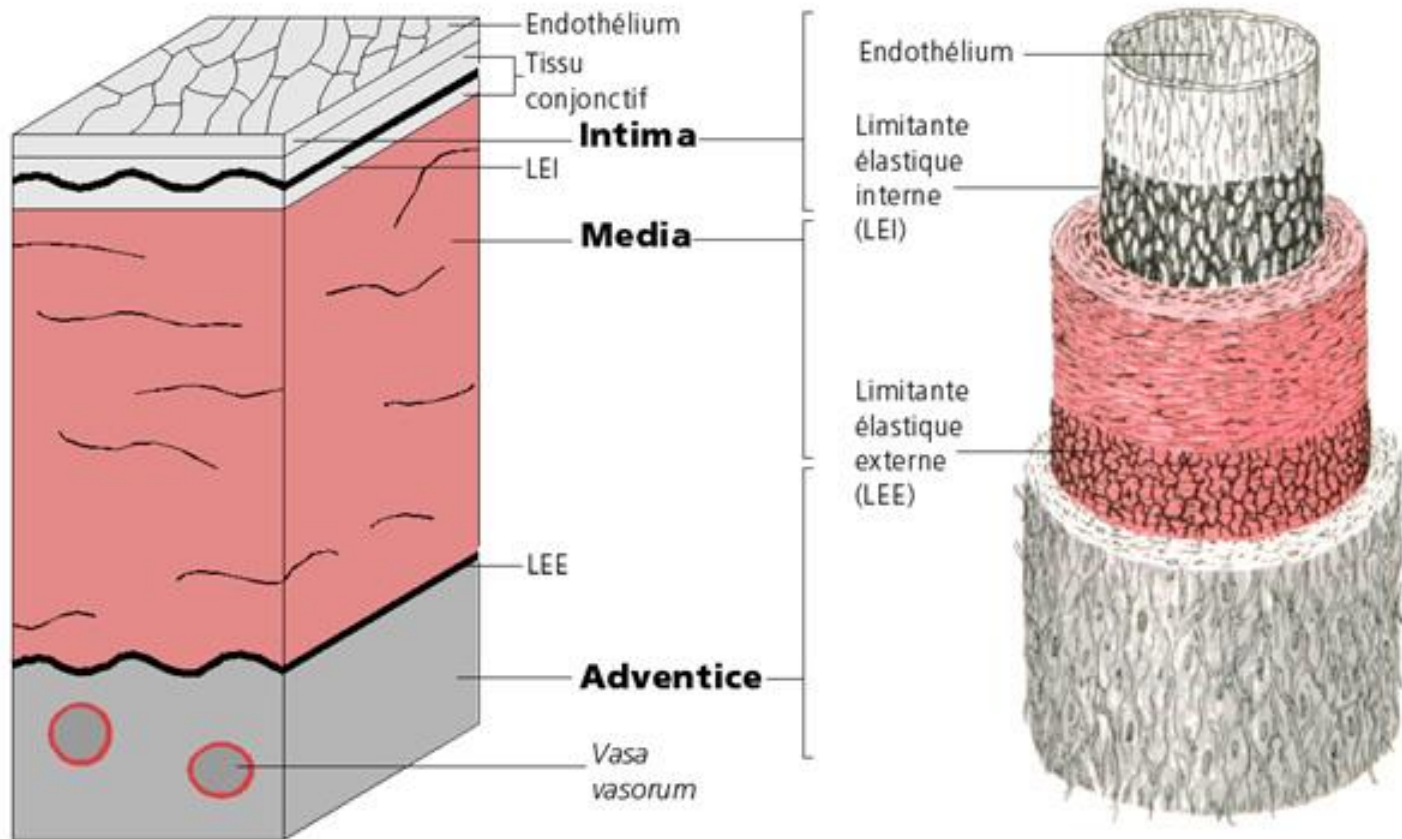
Athérosclérose



Maladie des artères coronaires

- L'angine de poitrine stable
- L'angine de poitrine instable et syndromes coronariens aigus
- L'infarctus du Myocarde

STRUCTURE D'UNE ARTERE NORMALE



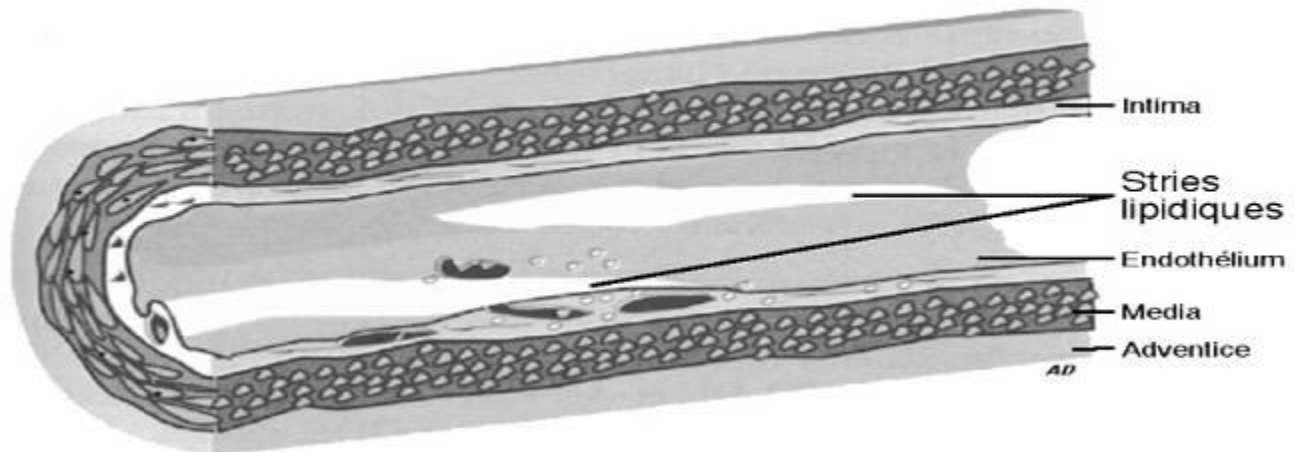
LESIONS PRE-ATHEROSCLEREUSES

1) Coussinet intimal

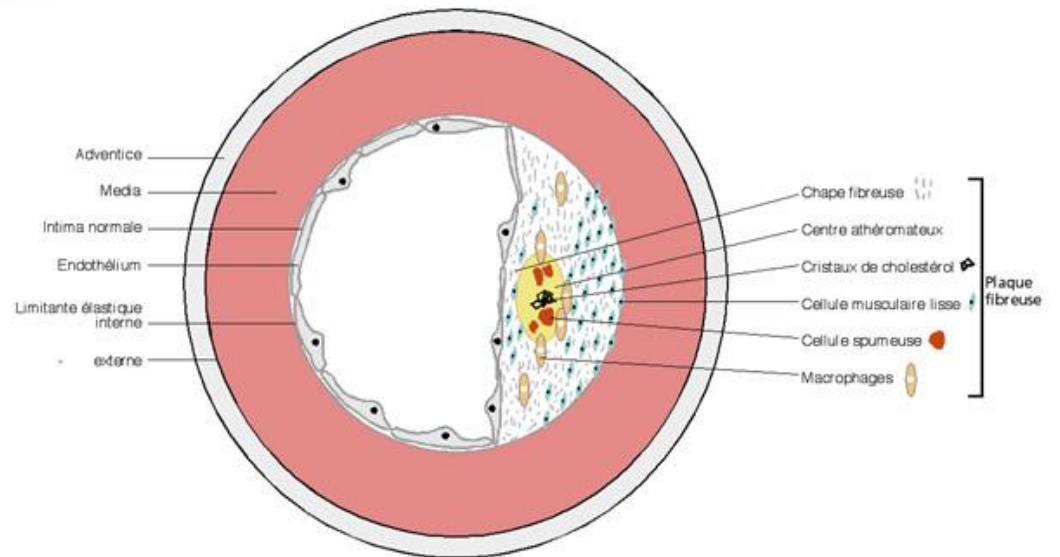
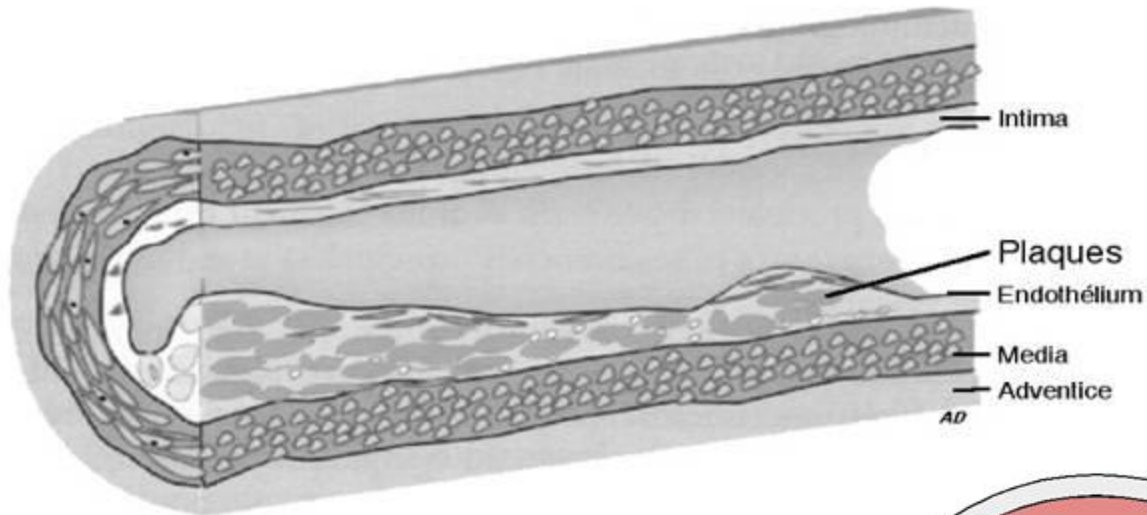
Surélévations intimales par migrations de cellules musculaires lisses et Elastine sous la LEI

2) Stries lipidiques

Lésions fréquentes dès l'enfance : accumulation de cellules spumeuses et musculaires lisses



PLAQUE D'ATHEROSCLEROSE NON COMPLIQUEE



PLAQUE D'ATHEROSCLEROSE NON COMPLIQUEE

3 Étapes dans la Genèse de la plaque :

1) Pénétration de LDL-Cholestérol dans l'intima

Modification oxydative des LDL

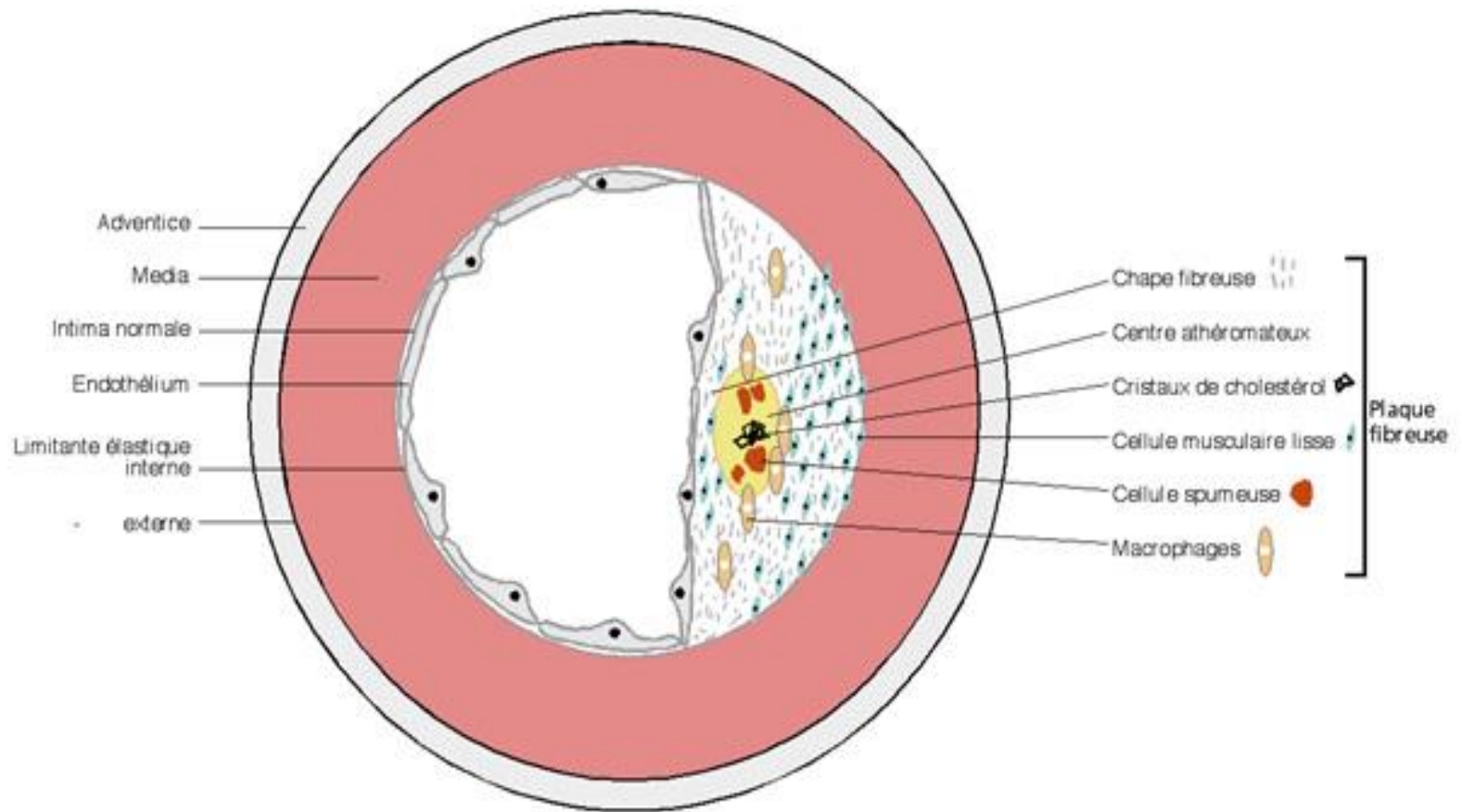
2) Recrutement des monocytes du sang

Transformation en Macrophage et cellules spumeuses (remplies de LDL oxydé) responsables de réactions inflammatoires délétères

3) Formation du Centre athéromateux et d'une chape fibreuse

Le cœur lipidique de la plaque est constitué de lipides et il est isolé de la lumière artérielle par une chape fibreuse constitué de cellules musculaires lisses, de collagènes et d'une matrice EC.

PLAQUE D'ATHEROSCLEROSE NON COMPLIQUEE



PLAQUE D'ATHEROSCLEROSE : COMPLICATIONS

- 1) STENOSE
- 2) HEMORRAGIE
- 3) ULCERATION
- 4) THROMBOSE
- 5) CALCIFICATIONS
- 6) ECTASIE

PLAQUE D'ATHEROSCLEROSE : LA THROMBOSE



Figure 1

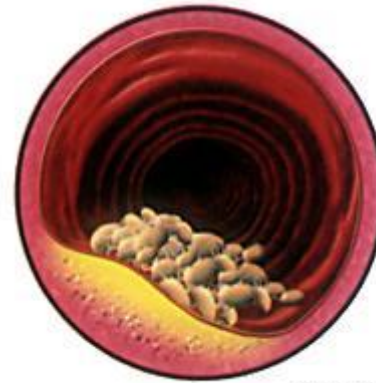


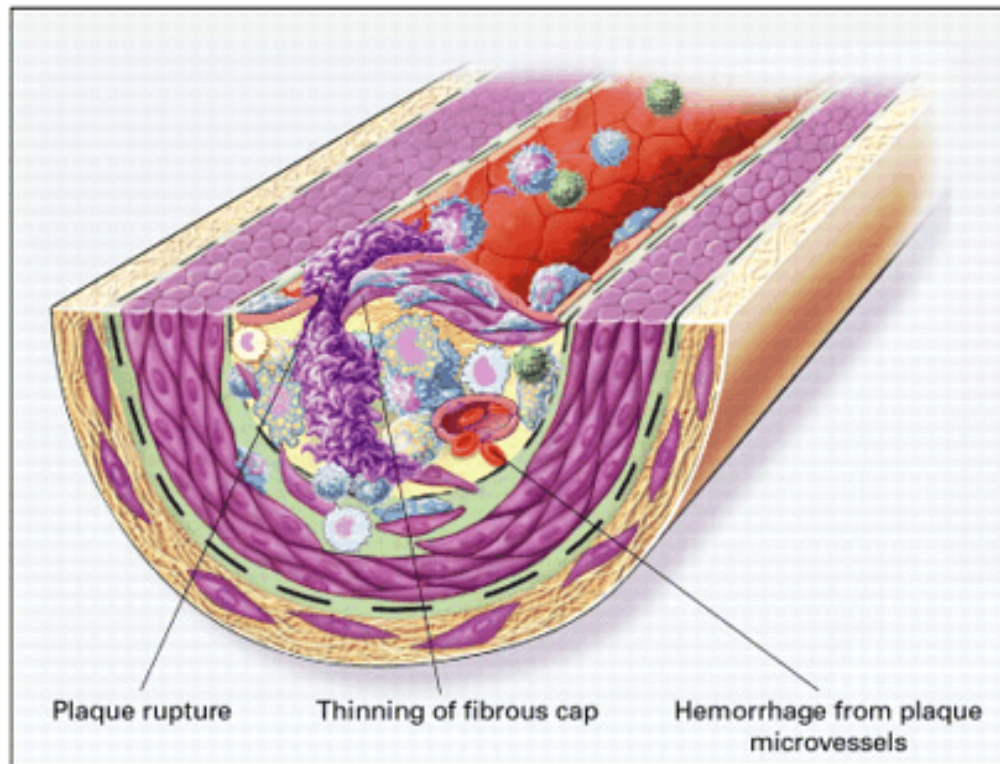
Figure2



Figure 3



PLAQUE D'ATHEROSCLEROSE : LA THROMBOSE



PLAQUE D'ATHEROSCLEROSE : LA THROMBOSE

- La thrombose est d'abord plaquettaire puis secondairement fibrino-cruorique
- Les plaquettes adhèrent en premier au niveau de la brèche endothéliale, puis s'activent en libérant l'ADP et le thromboxane A₂
- Les glycoprotéines des récepteurs IIb-IIIa se modifient permettant ensuite la fixation des plaquettes entre elles, et la fixation de la fibrine et du facteur de Willebrand

LOCALISATION SUR L'ARBRE ARTERIEL

Les territoires les plus touchés par les lésions d'athérosclérose sont par ordre de fréquence :

- 1) L'aorte Abdominale**
- 2) Les artères coronaires (en particulier les segments proximaux)**
- 3) Les artères des membres inférieurs, iliaques, fémorales, poplitées et tibiales**
- 4) Les artères carotides, sous-clavières et vertébrales**

FACTEURS DE RISQUE CARDIOVASCULAIRE

FACTEURS DE RISQUE CARDIOVASCULAIRE		
ETATS PHYSIOLOGIQUES	ETATS PATHOLOGIQUES	HABITUDES DE VIE
● Age ● Sexe masculin ● Hérité athéromateuse ● Personnalité de type A	● HTA ● Dyslipidémie ● Diabète sucré	● Tabac ● Alimentation riche en graisses saturées ● Sédentarité

Définition : Un facteur de risque cardiovasculaire se définit comme un facteur pour lequel l'exposition du patient à ce facteur augmente le risque de survenue de la maladie coronarienne alors que la suppression ou l'amélioration de ce facteur diminue le risque

PREVENTION UN EXEMPLE : RECOMMANDATIONS AFSSAPS 2005

Quand modifier son mode de vie
et son alimentation ?

Patient à risque
ou LDL-cholestérol $> 1,6$ g/l (1)
(4,1 mmol/l)

Démarche et objectifs thérapeutiques

Patient à haut risque cardiovasculaire :

- Antécédents de maladie cardiovasculaire avérée
- Diabète de type 2 à haut risque (3)
- Risque de survenue d'un événement coronarien dans les 10 ans = 20%

LDL-C $< 1,0$ g/l
(2,6 mmol/l)

3 facteurs de risque
(2)

LDL-C $< 1,3$ g/l
(3,4 mmol/l)

2 facteurs de risque
(2)

LDL-C $< 1,6$ g/l
(4,1 mmol/l)

1 seul facteur de risque
(2)

LDL-C $< 1,9$ g/l
(4,9 mmol/l)

Aucun facteur de risque
(2)

LDL-C $< 2,2$ g/l
(5,7 mmol/l)

(2)

Facteurs de risque cardiovasculaire associés à une dyslipidémie

Age : homme de 50 ans ou plus
femme de 60 ans ou plus

Antécédents familiaux de maladie coronaire précoce

Infarctus du myocarde ou mort subite avant 55 ans chez le
père ou chez un parent du 1^{er} degré de sexe masculin ;
Infarctus du myocarde ou mort subite avant 65 ans chez la
mère ou chez un parent du 1^{er} degré de sexe féminin.

Tabagisme actuel ou arrêt depuis moins de 3 ans

Hypertension artérielle permanente traitée ou non traitée
(se reporter aux recommandations spécifiques)

Diabète de type 2 traité ou non traité

(se reporter aux recommandations spécifiques)

HDL-cholestérol $< 0,40$ g/l (1,0 mmol/l) quel que soit le sexe

(NB)

Facteur protecteur HDL-cholestérol $> 0,60$ g/l (1,5 mmol/l):

Soustraire alors "un risque" au score de niveau de risque

Coefficients de conversion :
- Cholestérol : g/l $\times 2,58$ = mmol/l ; mmol/l $\times 0,387$ = g/l
- Triglycérides : g/l $\times 1,14$ = mmol/l ; mmol/l $\times 0,875$ = g/l

(3)

Diabète de type 2 à haut risque

Atteinte rénale,

ou au moins deux des facteurs de risque suivants :

âge,
antécédents familiaux de maladie coronaire précoce,
tabagisme,
hypertension artérielle,
HDL-cholestérol $< 0,40$ g/l,
microalbuminurie (> 30 mg/24 h).

(1)

la formule de Friedewald si la
triglycéridémie est inférieure à 4 g/l (4,6 mmol/l) :

LDL-cholestérol (g/l) = cholestérol total (g/l) - HDL-cholestérol (g/l) - Triglycérides (g/l) / 5
LDL-C (mmol/l) = Cholestérol total (mmol/l) - HDL-C (mmol/l) - Triglycérides (mmol/l) / 2,2

LA PATHOLOGIE CORONAIRE



Athérosclérose



Maladie des artères coronaires

- L'angine de poitrine stable
- L'angine de poitrine instable et syndromes coronariens aigus
- L'infarctus du Myocarde

RAPPEL ANATOMIQUE

LES ARTERES CORONAIRES

CD : Artère coronaire droite.

1 : Artère du noeud sinusal.

2 : Artère du Conus.

3 : Artère ventriculaire antérieure

4 : Artère marginale antérieure du
bord droit.

5 : Artère interventriculaire
postérieure.

6 : Artère rétroventriculaire
gauche.

7 : Artère du noeud auriculo-
ventriculaire.

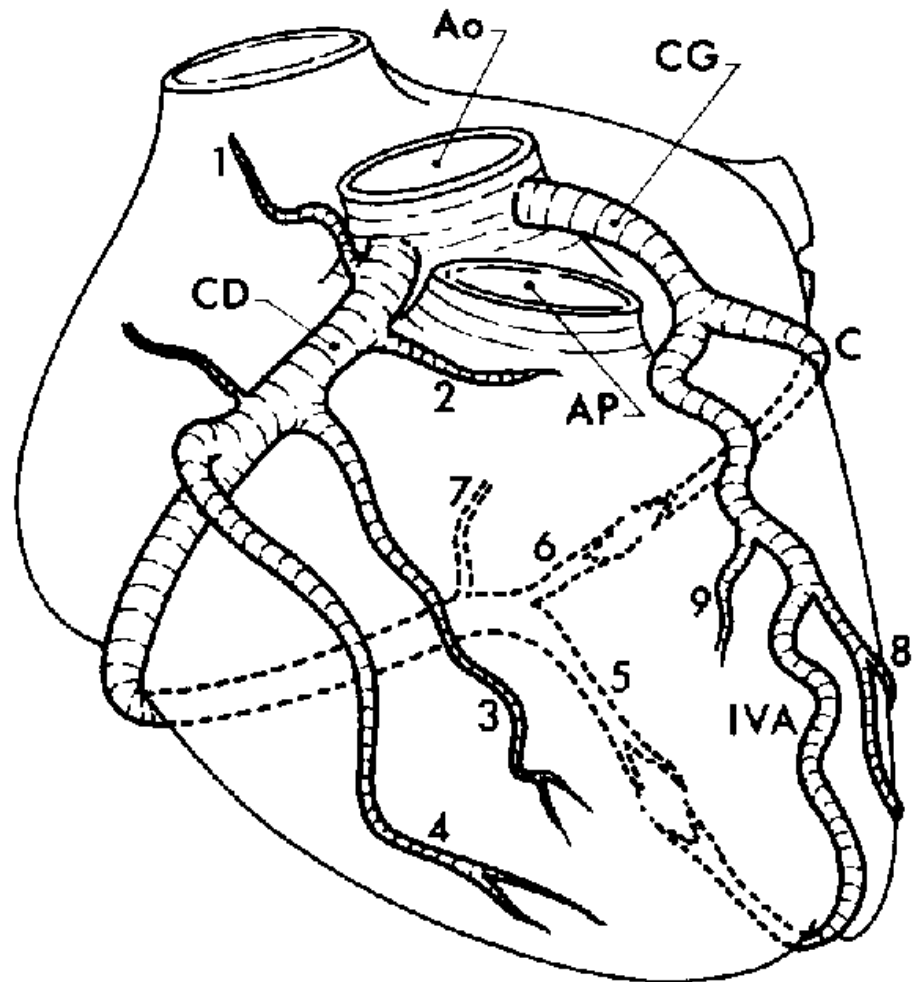
CG : Tronc commun de l'artère
coronaire gauche.

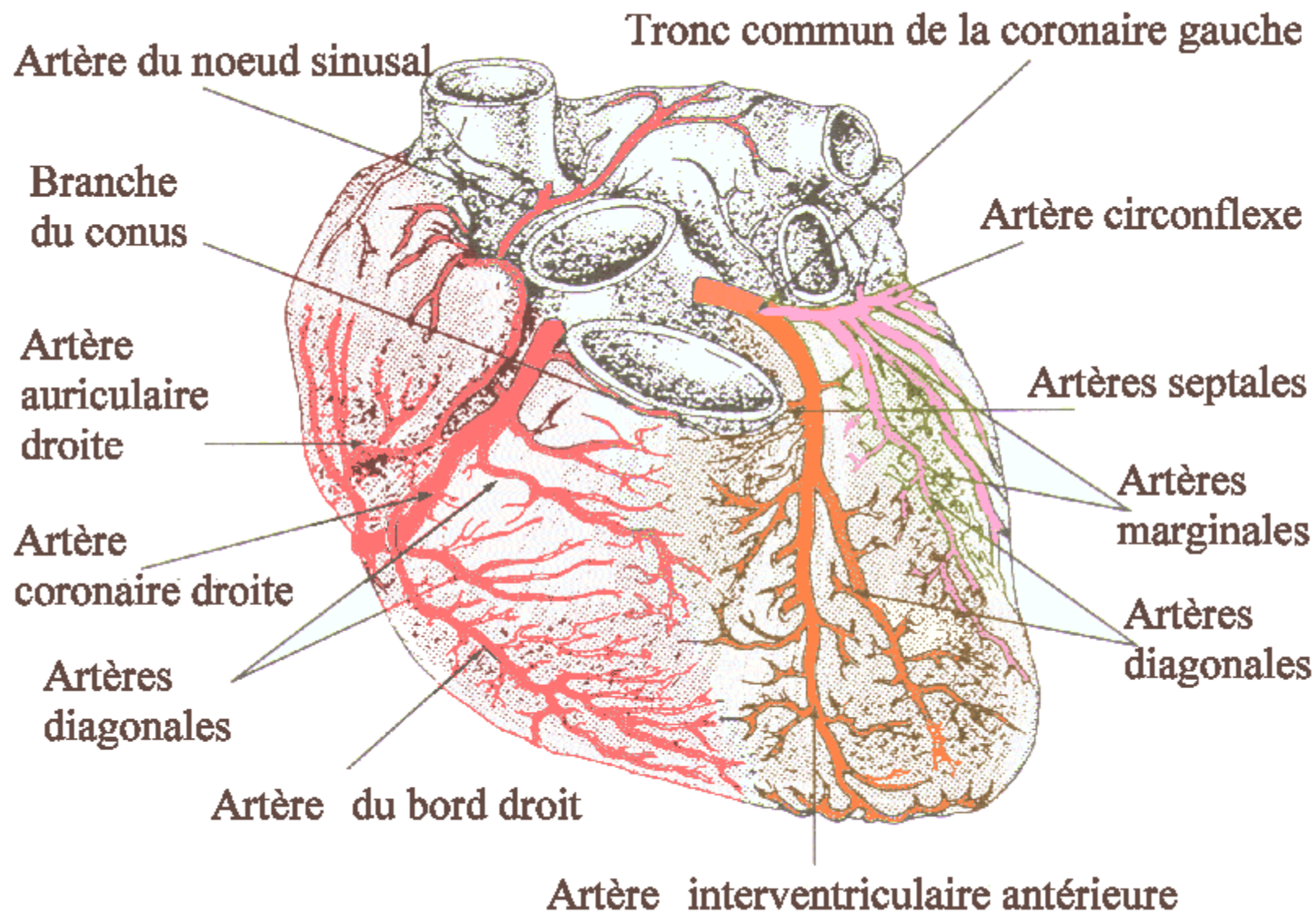
C : Artère circonflexe.

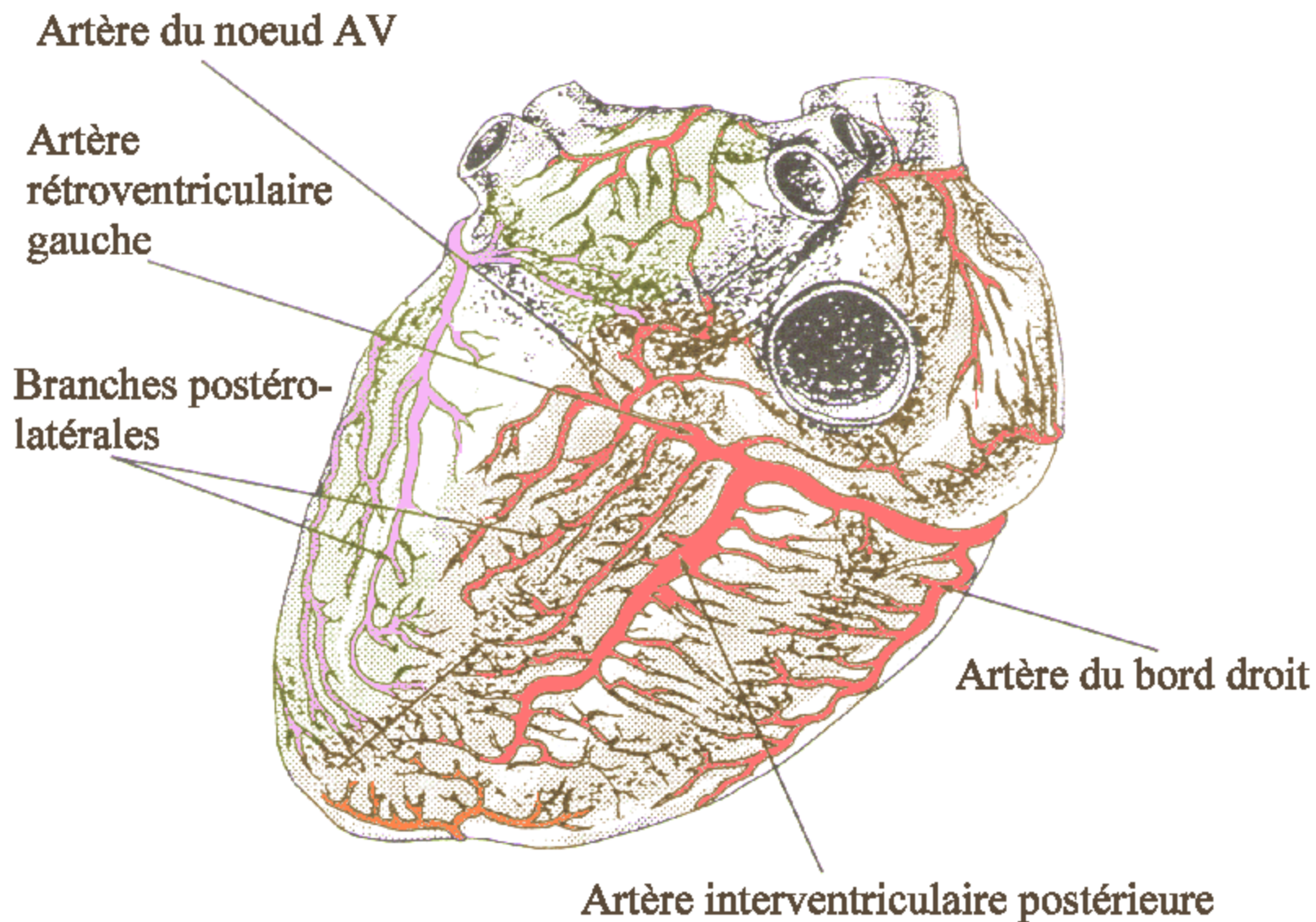
IVA : Artère interventriculaire
antérieure.

8 : Artère diagonale

9 : Artères septales.







L'ANGINE DE POITRINE STABLE

(Synonyme = ANGOR)

- ❑ L'angine de poitrine résulte toujours d'une **inadéquation** entre les besoins en oxygène du myocarde et les apports par la circulation coronarienne
- ❑ La douleur de l'angine de poitrine est donc la conséquence **d'une ischémie myocardique**
- ❑ Cette **inadéquation** est secondaire :
 1. Généralement (95% des cas) à des sténoses athéromateuses serrées, réduisant l'adaptation du débit à l'effort.(se traduisant alors par un angor d'effort).
 2. Parfois à une réduction "primaire" du débit coronaire par un spasme coronaire, rarement isolé, plutôt surimposé à une sténose athéromateuse (Angor de repos, angor de Prinzmetal).
 3. Plus rarement à une augmentation des besoins en oxygène du myocarde (insuffisance coronarienne "fonctionnelle" du rétrécissement aortique, de l'anémie, de l'hyperthyroïdie, de certains troubles du rythme comme la fibrillation ventriculaire à réponse ventriculaire rapide). Le plus souvent ces facteurs extra coronariens ne déclenchent un angor qu'en présence de sténoses coronaires associées.
 4. Exceptionnellement : "angor à coronaires saines", entité peu précise, mais de bon pronostic.

L'ANGINE DE POITRINE STABLE

(Synonyme = ANGOR)

- ❑ La sténose athéromateuse de l'artère coronaire est de loin la principale cause de l'angine de poitrine (95% des cas)
- ❑ Le principal risque évolutif est la fracture de plaque où la mise à nu de l'endothélium qui transforme une plaque stable en plaque instable. Avec trois conséquences possibles :
 1. Mort subite
 2. Infarctus du myocarde
 3. Thrombose coronaire incomplète = Angor Instable

LA PATHOLOGIE CORONAIRE



Athérosclérose



Maladie des artères coronaires

- L'angine de poitrine stable
- L'angine de poitrine instable et syndromes coronariens aigus
- L'infarctus du Myocarde

L'ANGINE DE POITRINE INSTABLE

(Synonyme = ANGOR INSTABLE)

L'angine de poitrine instable ou syndrome de menace est une entité clinique à cheval entre l'angor stable et l'infarctus du myocarde constitué.

Il s'agit par définition de l'ensemble des formes cliniques d'angine de poitrine pouvant évoluer à échéance de quelques heures ou quelques jours vers la constitution d'un infarctus du myocarde ou la survenue d'une mort subite.

L'angor instable "de Novo" :

1) Patient jusqu'ici asymptomatique du point de vue coronarien et qui, brusquement, présente soit un angor d'effort fréquent et invalidant (plusieurs crises/jour ou semaine) pour des efforts modérés et de plus en plus faibles, soit un angor d'emblée de repos (fauteuil, nocturne), cédant puis récidivant.

2) La sémiologie des crises est proche de l'angor stable, mais les crises sont plus longues et cèdent moins vite à la prise de trinitrine.

L'angor instable "accélééré" :

coronarien connu et stabilisé jusqu'ici par le traitement médical, et qui, brusquement présente un des deux tableaux sus décrits.

SYNDROME CORONAIRE AIGUE

On regroupe actuellement sous le nom de Syndrome coronaire aigu (SCA) les évènements cliniquement évocateurs (douleur angineuse ne cédant pas aux nitrés) suivants:

- L'infarctus du myocarde complet (Douleur +, ECG + et marqueurs +)
- L'infarctus du myocarde sans onde Q (Douleur +, ECG - mais marqueurs +)
- Le syndrome de menace ou angor instable (Douleur +, ECG -, marqueurs - mais à suivre sur 24 heures)

LA PATHOLOGIE CORONAIRE



Athérosclérose



Maladie des artères coronaires

- L'angine de poitrine stable
- L'angine de poitrine instable et syndromes coronariens aigus
- L'infarctus du Myocarde

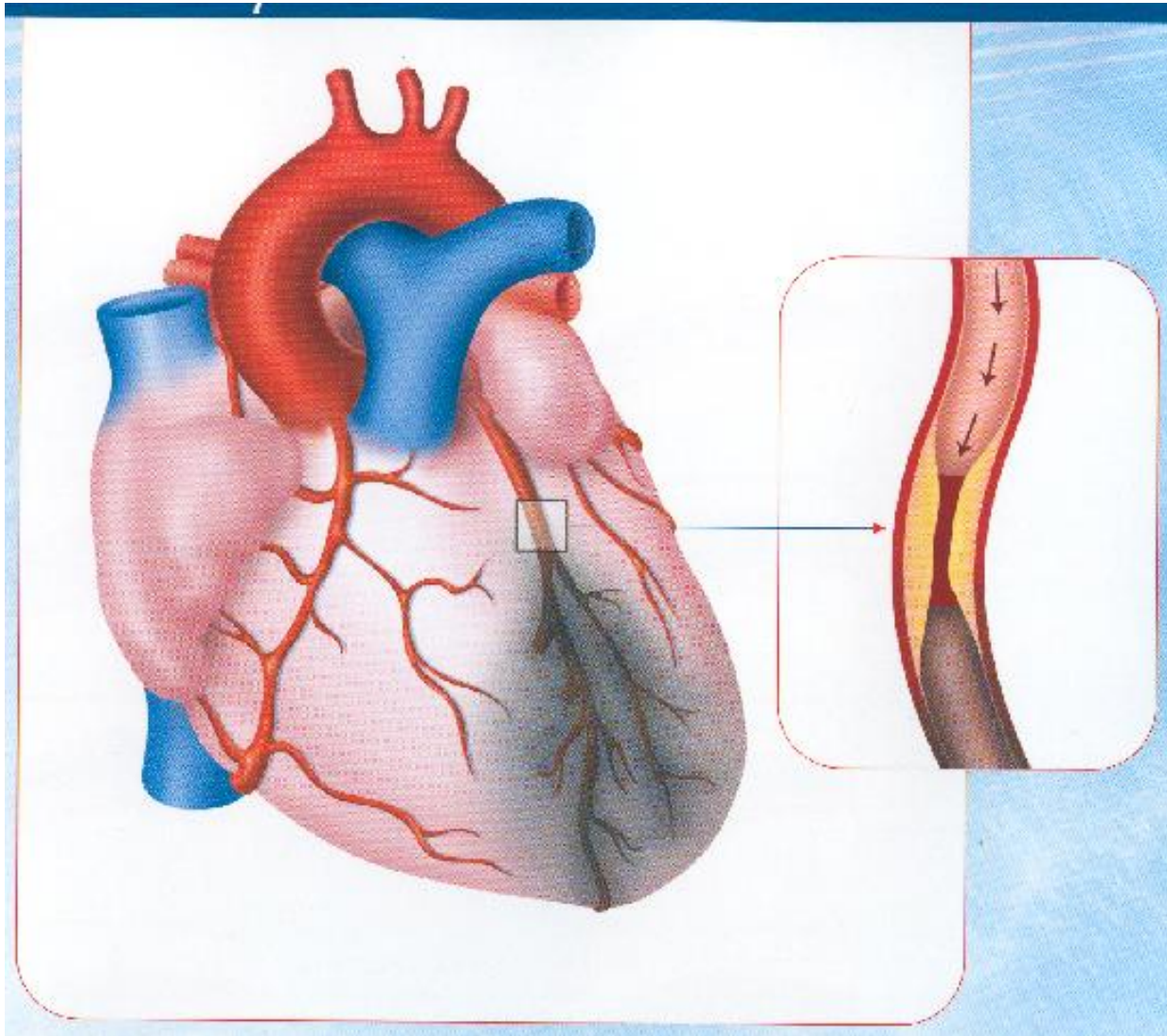
L'INFARCTUS DU MYOCARDE

Définition

Ancienne définition : C'est une nécrose ischémique du myocarde dont l'étendue dépasse 2 cm². Cette définition correspond à une entité diagnostique qui associe douleur et sus-décalage de ST persistant (Douleur +, ECG +, Marqueurs +)

Nouvelle définition : Elle repose sur des critères cliniques, électriques et biologiques : Douleur + élévation de troponine et CPK. Cette définition est plus large puisqu'elle englobe les infarctus dits sans onde Q ou sus décalage ST (Douleur +, ECG + ou - , Marqueurs +)

L'infarctus du myocarde



L'INFARCTUS DU MYOCARDE

Epidémiologie

- Environ 100 000 infarctus par an en France, 10% à 15% de mortalité à un mois, 5 000 morts par an en pré-hospitalier, 7 000 décès pendant l'hospitalisation.
- Prédominance masculine, mais la fréquence s'égale dans les deux sexes 5 à 10 ans après l'âge de la ménopause
- On estime que la fréquence de l'infarctus du myocarde en France est 2,5 fois moins élevée que dans les pays européens voisins (Allemagne, Îles Britanniques) et près de 3 fois moins élevée que dans les pays d'Amérique du Nord

L'INFARCTUS DU MYOCARDE

La Douleur

LA DOULEUR :

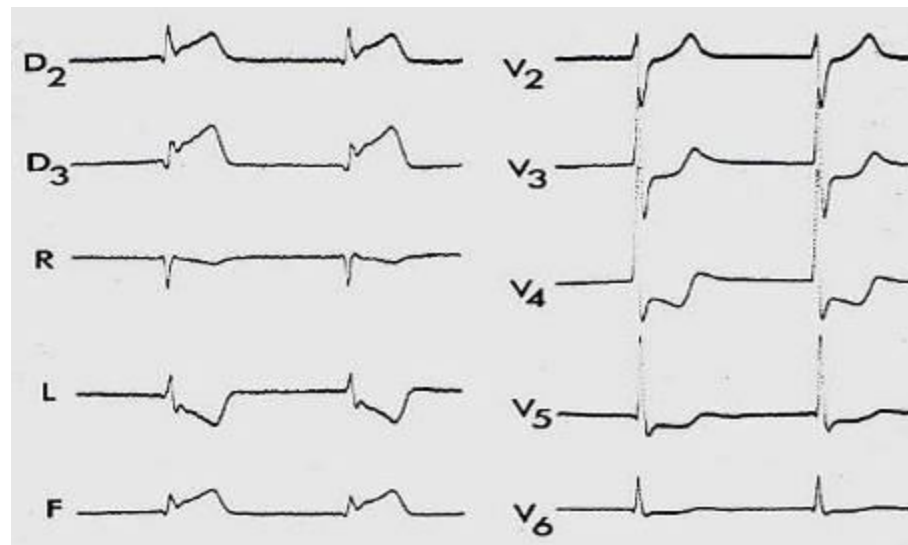
- Retro-sternale, constrictive aux irradiations classiques : Cou, mâchoires, bras et poignet gauche
- Le plus souvent d'apparition spontanée, elle survient parfois après un effort, une exposition au froid, ou un stress
- **ELLE NE CEDE JAMAIS COMPLETEMENT APRES LA PRISE D'UN DERIVE NITRE**
- Autres signes associés : sueurs, troubles digestifs, agitation

L'INFARCTUS DU MYOCARDE

L'ECG

Trois types de signes électrocardiographiques s'associent et se succèdent à la phase aiguë de l'infarctus du myocarde :

1) Le signe le plus précoce est la **lésion sous épigardique**. Elle se manifeste sous forme d'une surélévation du segment ST au dessus de la ligne iso-électrique, englobant l'onde T.

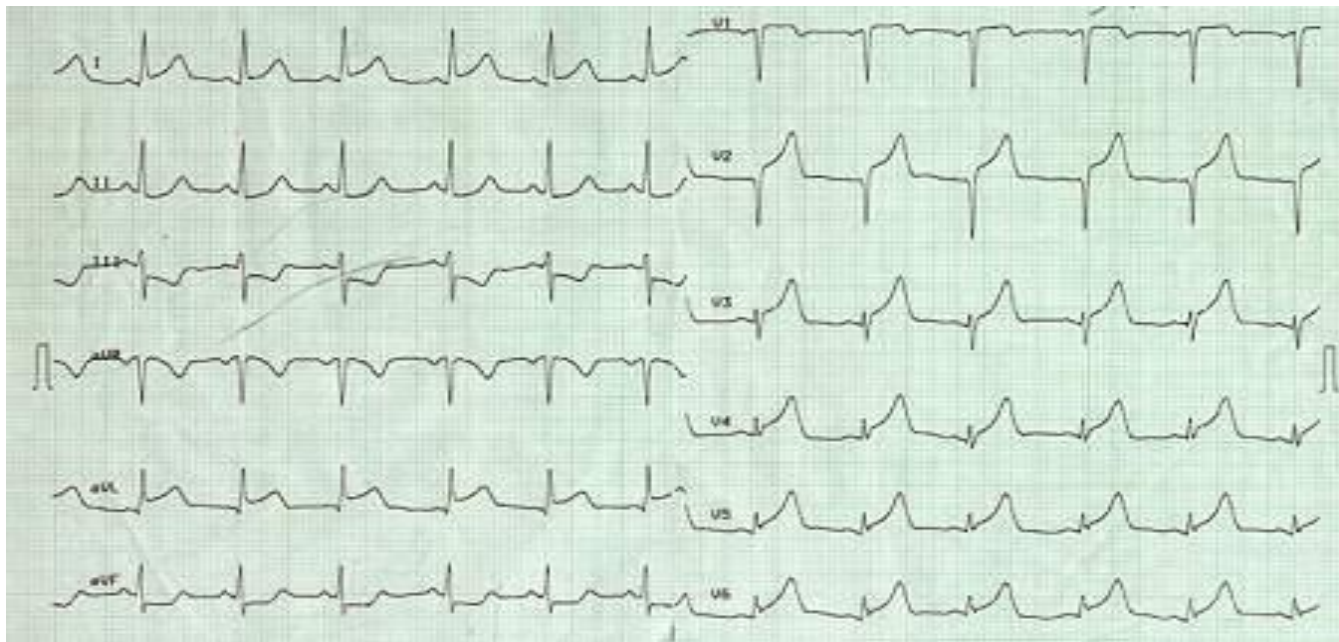


L'INFARCTUS DU MYOCARDE

L'ECG

2) L'onde Q de nécrose est d'apparition plus tardive, entre la 18ème et la 24ème heure, il est nécessaire de l'observer dans au moins deux dérivations différentes pour affirmer le diagnostic de **nécrose transmurale**. Lorsque l'infarctus intéresse la totalité de la paroi artérielle, il est dit transmural. Inversement, dans certaines circonstances, seules les couches sous-endocardiques peuvent être intéressées. L'infarctus est dit non transmural.

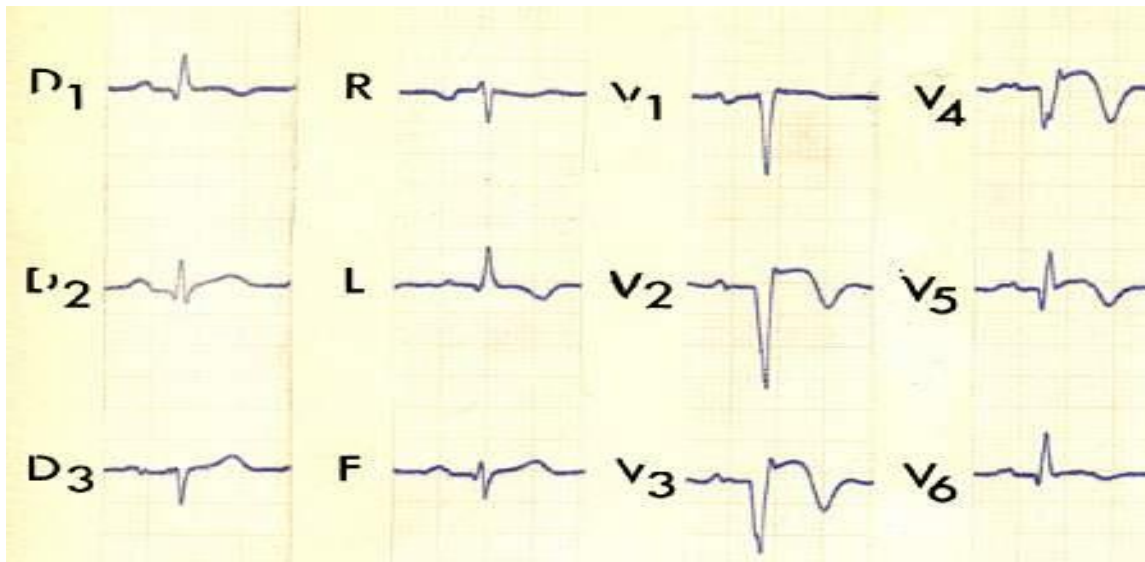
Une fois constituée, l'onde Q de nécrose demeure définitive.



L'INFARCTUS DU MYOCARDE

L'ECG

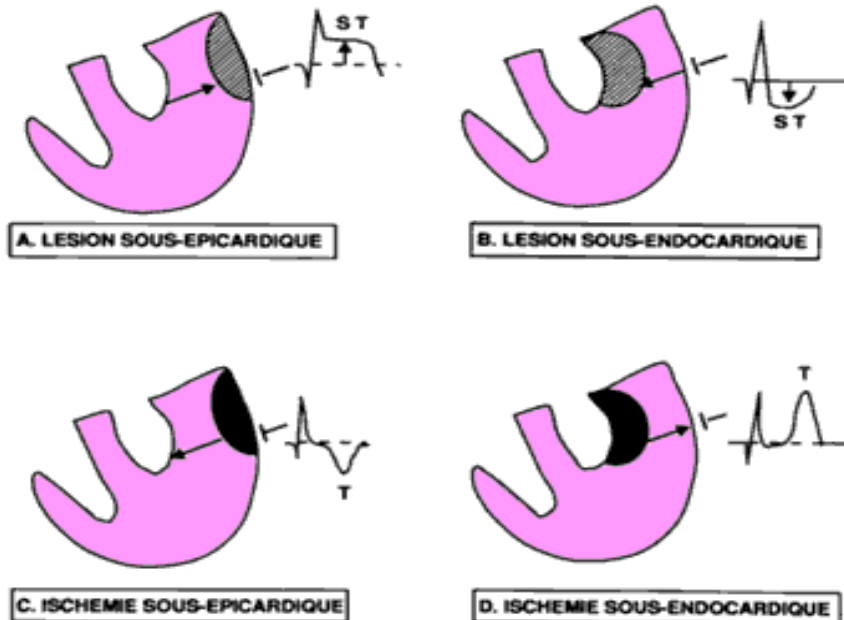
3) **L'ischémie sous épigardique** se manifeste sous forme d'une inversion de l'onde T dans le territoire de la nécrose. Ce signe électrocardiographique n'apparaît qu'avec retard, à partir du 2ème jour de l'évolution et s'intensifie progressivement pendant les premières semaines de l'évolution. Il peut régresser par la suite ou peut persister.



L'INFARCTUS DU MYOCARDE

L'ECG

Sur le plan terminologique, on distingue les altérations du segment ST ("lésion") et les altérations de l'onde T ("ischémie"); chacune est ensuite classée en "sous-endocardique" et "sous-épicaudique", mais il faut souligner que ces termes sont essentiellement descriptifs et n'ont pas toujours une traduction anatomique stricte. On distingue de la sorte :



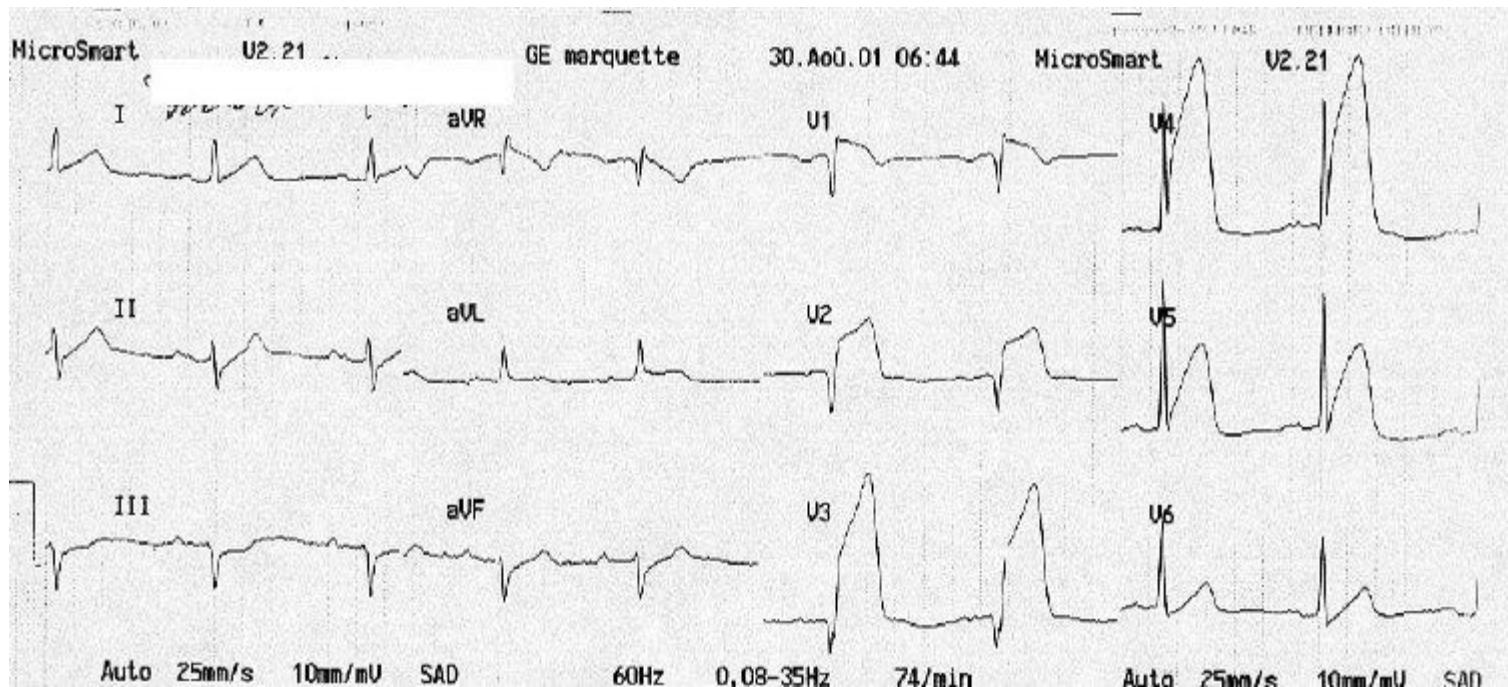
L'INFARCTUS DU MYOCARDE

Diagnostic topographique d'après ECG

Territoire anatomiques	Dérivation ECG	Artère coronaire responsable
Antéroseptal	V1 à V3	IVA
Apical	V4 et V5	IVA distale
Latéral	Haut : DI, VL Bas: V5,V6	Circonflexe, marginal, diagonal
Inférieur	DII, DIII, VF	Circonflexe, CD
Basal	V7, V8, V9 + R V1,V2	CD
Antérosepto-apical	V1 à V4 ou V5	IVA
Antérieur étendu	V1 à V6, DI, VL	IVA
Septal profond	DII, DIII, VF, V1 à V4	IVA, CD
Inféro-basal	DII, DIII, VF, V7 à V9	Circonflexe, marginal +/- CD
Inféro-latéral	DII, DIII, VF, V5, V6	Circonflexe, marginal ou CD
Circonférentiel	DII, DII, VF, VL, V1 à V6	Tronc commun, IVA proximale

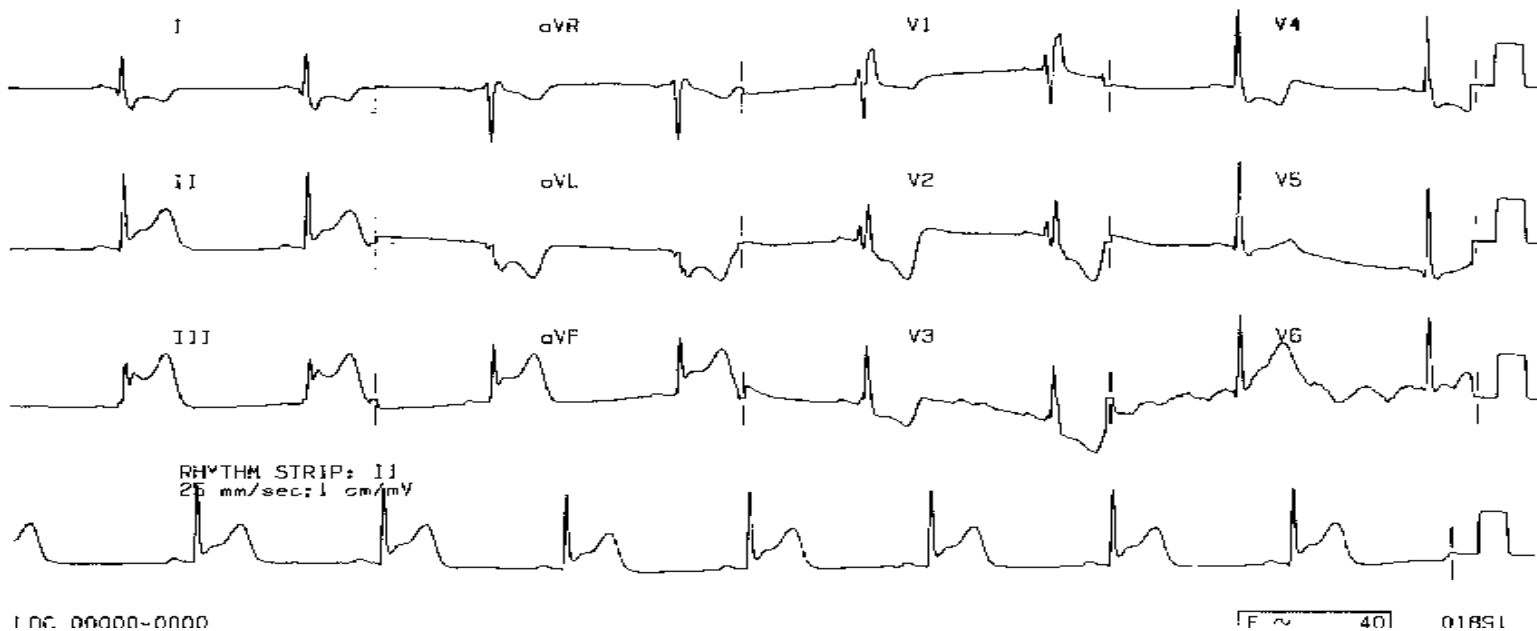
L'INFARCTUS DU MYOCARDE

L'ECG : Quelle est la localisation ?



L'INFARCTUS DU MYOCARDE

L'ECG : Quelle est la localisation ?



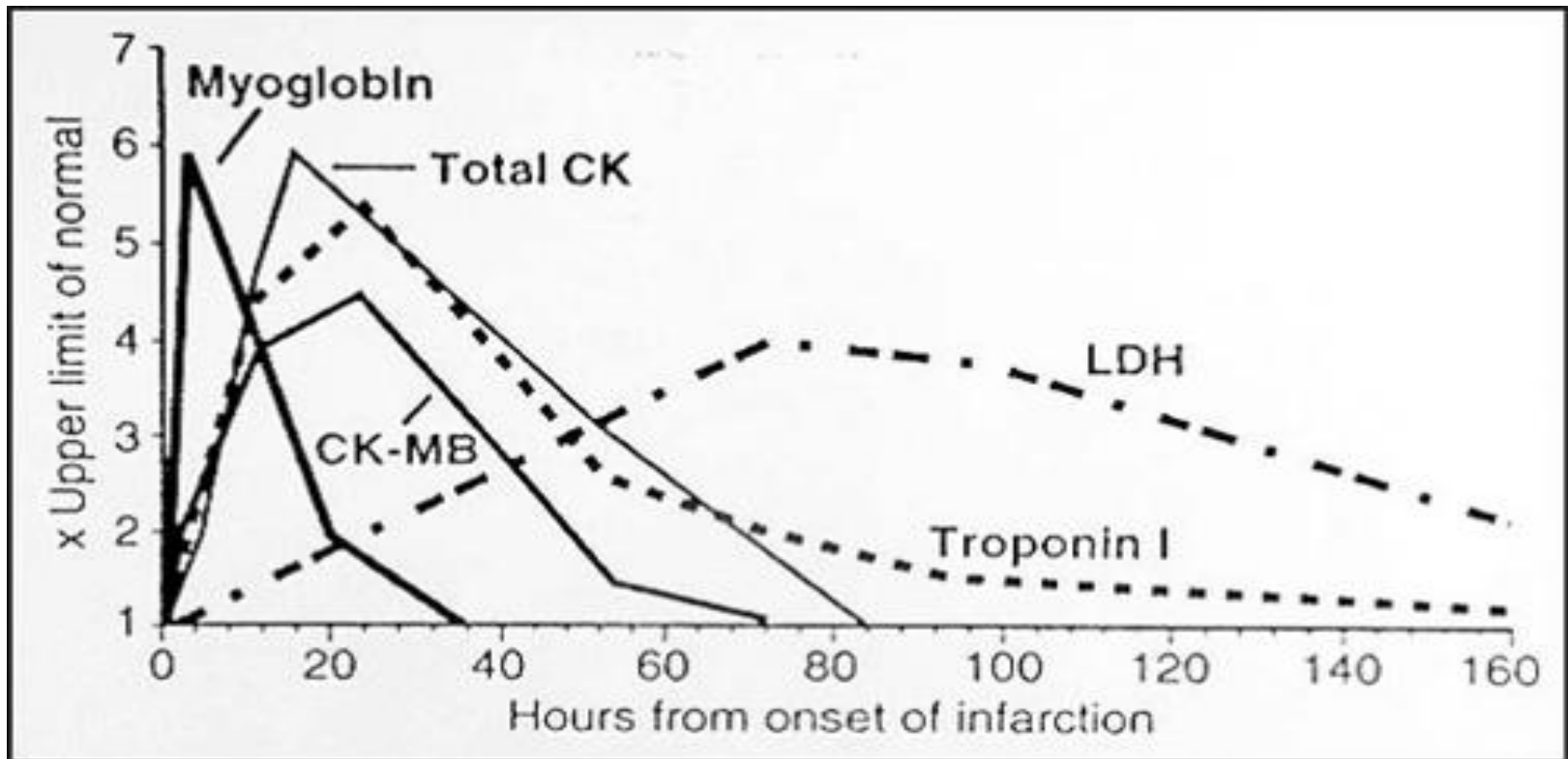
L'INFARCTUS DU MYOCARDE

La Biologie

- **TGO** (transminases glutamo-oxaliques) : elles s'élèvent à partir de la 12ème heure et se normalisent au 5ème jour. Le chiffre normal est de 20 UI, l'augmentation dépasse 100 UI.
- **LDH** (lactico-déshydrogénase) : s'élèvent à partir de la 24ème heure et persistent élevées jusqu'au 10ème jour. Taux normal 220 UI, élévation supérieure à 350 UI.
- **CPK** (créatinine phospho-kinases) : Enzymes spécifiquement musculaires, taux normal inférieur à 50 UI, s'élèvent à partir de la 7ème heure et persistent élevés jusqu'au 3ème - 4ème jour avec un taux dépassant 150 UI. Les CPK sont sensibles, mais pas nécessairement spécifiques, puisqu'une injection intramusculaire suffit à élever leur taux de façon significative.
- **CPK-MB** : On est donc amené à doser l'iso-enzyme spécifique du muscle cardiaque, qui permet de trancher dans les cas litigieux. Son élévation est parallèle à celle des CPK. Son taux maximum est généralement supérieur à 10 % du taux de CPK total. Les CPK-MB sont d'ordinaire évaluées en termes d'activité enzymatique et exprimées en Unités Internationales. On tend à substituer le dosage pondéral des CPK-MB à ces dosages d'activité enzymatique relativement imprécis.
- **TROPONINE** : spécifique du muscle cardiaque. Il existe plusieurs types de troponine. En pratique clinique, on dose la troponine T ou la troponine I. La spécificité du dosage de troponine est de 100%. En d'autres termes, une troponine positive traduit la présence de mort cellulaire myocardique. L'élévation est relativement tardive à partir de la 4ème - 6ème heure et prolongée jusqu'au delà du 5ème ou 6ème jour.

L'INFARCTUS DU MYOCARDE

La Biologie



L'INFARCTUS DU MYOCARDE

Complications

Troubles du rythme ou de la conduction : surtout pendant la première semaine.

T du rythme ventriculaire : extrasystoles, FV ou TV

T du rythme supra ventriculaires : fibrillation auriculaire

T de la conduction auriculo ventriculaire : bloc auriculo ventriculaire de type Lucciani Wenkeback, Mobitz II ou BAV III

Insuffisance cardiaque

Choc cardiogénique (tachycardie, œdème pulmonaire, hypotension artérielle, oligo anurie)
IVG (dyspnée, râles crépitants, surcharge vasculaire pulmonaire)

Récidive douloureuse (récidive d'infarctus)

Ré-occlusion après re-perfusion de l'artère responsable de l'infarctus
Angor instable post infarctus

Complications mécaniques

rupture de pilier de la valve mitrale,

Rupture de la paroi VG au niveau du septum interventriculaire : communication inter ventriculaire

Rupture au niveau d'une paroi libre : tamponnade par épanchement péricardique.

Anévrisme pariétal

distension de la paroi infarctée, source de troubles du rythme ou d'insuffisance cardiaque

L'INFARCTUS DU MYOCARDE

Traitements

Objectifs

- Eviter la mort.
- Eviter les récurrences.
- Eviter les complications en particulier rythmiques, thromboemboliques et hémodynamiques (insuffisance cardiaque).
- Traiter les manifestations ischémiques récurrentes éventuelles.

Moyens thérapeutiques : **Agir le plus vite possible !**

- Prise en charge SAMU.
- Maintien en unité de soins intensifs coronariens.
- Analgésiques majeurs pour calmer la douleur.
- Fibrinolyse.
- Revascularisation d'urgence par angioplastie et/ou chirurgie.
- Anti-GpIIb/IIIa.
- Héparine voie veineuse.
- Antiarythmiques.
- Aspirine, Plavix.
- Bêta-bloqueurs.
- Inhibiteurs de l'enzyme de conversion.
- Dérivés nitrés.
- Diurétiques.

L'INFARCTUS DU MYOCARDE

Traitement à domicile

- Calmer le patient : l'allonger ou position demi assise, le rassurer (l'effet tachycardant du stress est délétère...)
- Calmer la douleur : morphine sous cutanée ou intraveineuse
- **S'abstenir de toute injection intramusculaire +++ (risque d'hématome en prévision d'une éventuelle thrombolyse),**
- Aspirine (250 mg /j PO)
- Donner un dérivé nitré d'action immédiate par voie sublinguale ou en spray (NATISPRAY[®], RISORDAN[®]) sous contrôle de la TA !! (une TA systolique <10 contre indique l'apport de dérivé nitré). Le test à la TNT est positif si la douleur disparaît dans les 5 minutes.

L'INFARCTUS DU MYOCARDE

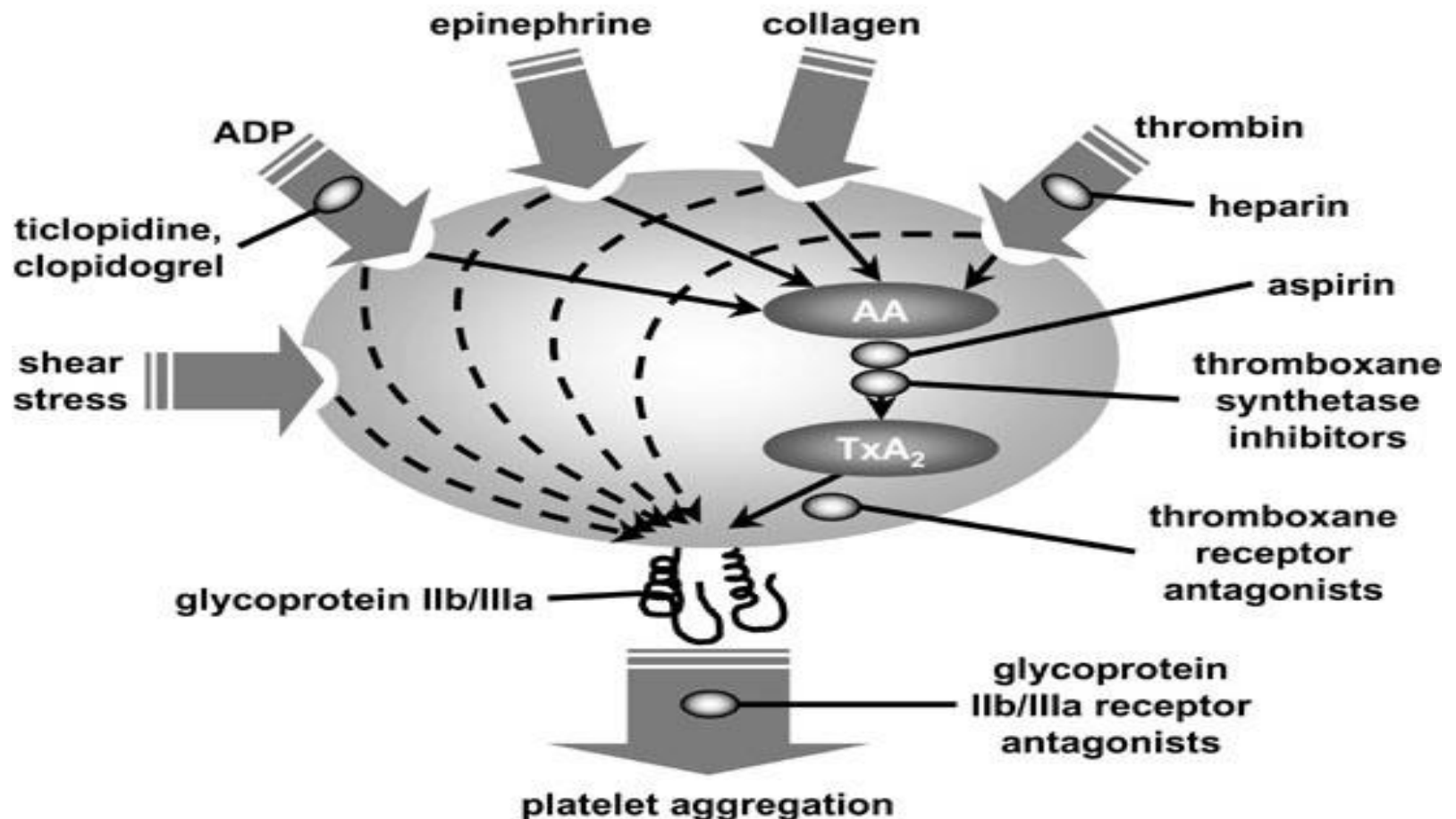
Prise en Charge SMUR

- Interdire au patient tout effort pour participer à sa mise en condition (effort de soulèvement) ou à son évacuation (effort de marche)
- L'examen du patient se fera allongé, torse nu, doté d'une voie veineuse périphérique (VVP), scopé (+ cordon de 5 ou 10 brins), AVANT de réaliser l'ECG +++
- Expliquer au patient les gestes réalisés
- Avoir toujours à proximité : ECG, défibrillateur (toujours prêt pour CEE et batteries vérifiées !), lot médical, saturomètre, mesure de TA automatisée (prendre aux 2 bras)
- Mise en condition : ECG 15 à 18 dérivations
- Pose de 2 VVP systématiques (1 pour thrombolyse, 1 pour administration de drogues) avec soluté glucosé G5% (uniquement pour les drogues !) et sérum salé isotonique (ou Ringer) et robinet à trois voies. Poser de préférence les 2 abords veineux du même côté (gauche si droitier) dont l'un de taille > 16 G en cas de trouble hémodynamique
- Prévoir 2 (voire 3) PSE en prévision héparine + thrombolyse
- Prélèvement pour bilan de coagulation, au moment de l'abord veineux (évite une ponction supplémentaire)
- Oxygénothérapie au masque en cas de SpO2 basse ; il n'y a aucune preuve de l'efficacité de l'O2

L'INFARCTUS DU MYOCARDE

Traitements : Rappel sur les Plaquettes

This image taken from the *Textbook of Cardiovascular Medicine*, 2nd Ed.



L'INFARCTUS DU MYOCARDE

Traitements : Les Anti-Agrégants plaquettaires

ASPIRINE : 250 à 500 mg IV

Mode d'action : Inactivation de la prostaglandine GH synthétase de type I qui catalyse la première étape de la synthèse des prostaglandines

PLAVIX ® : 1 à 4 cp

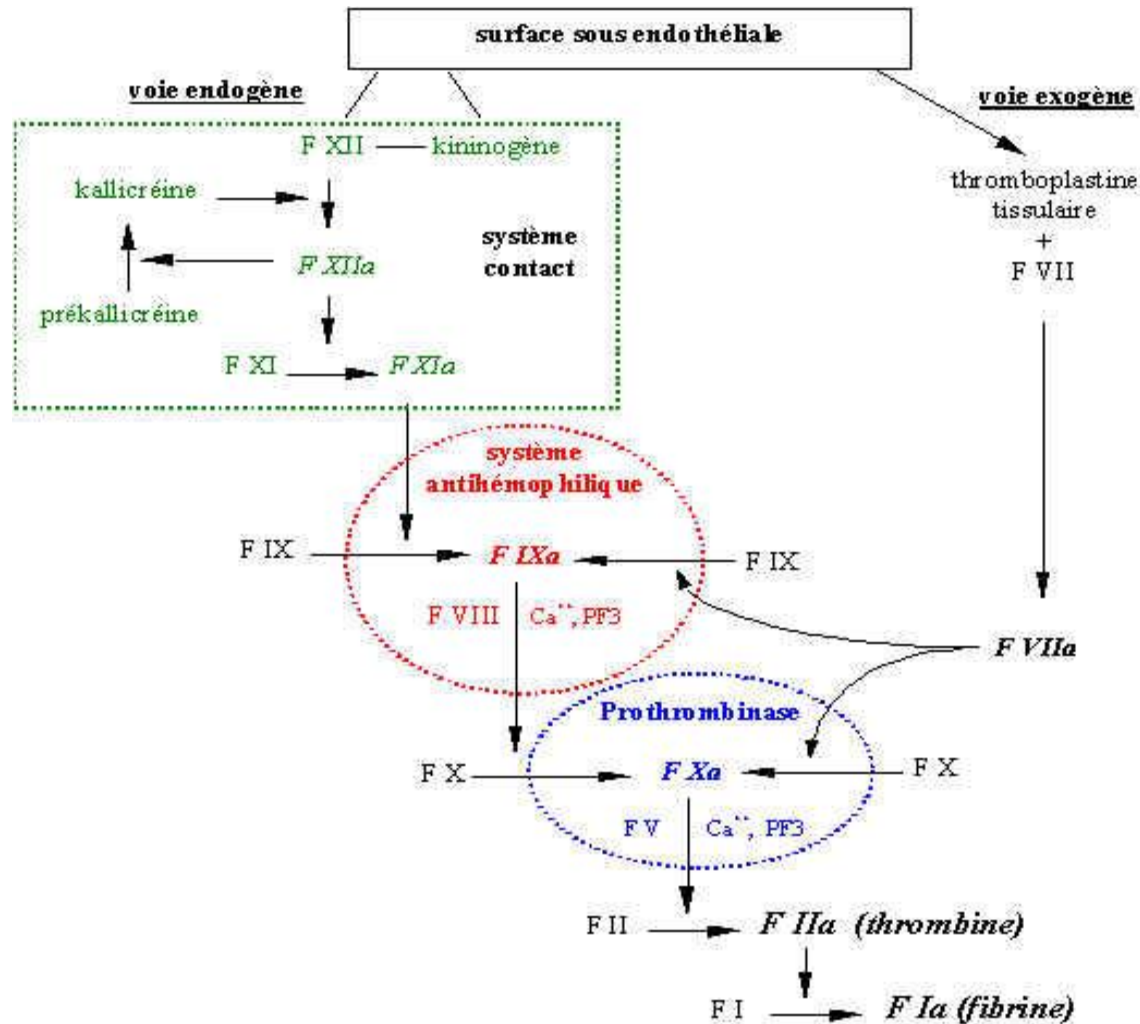
Mode d'action : Bloque la fixation de l'adénosine diphosphate (ADP) sur son récepteur au niveau des plaquettes sanguines.

ANTI GP IIb/IIIa Réopro® (abciximab), Integrelin® (eptifibatide), Agrastat® (tirofiban).

Mode d'action : Antagoniste des récepteurs IIb/IIIa du fibrinogène, nécessaire à l'agrégation plaquettaire.

L'INFARCTUS DU MYOCARDE

Traitements : Rappel sur la Coagulation



L'INFARCTUS DU MYOCARDE

Traitements : Les Héparines

HEPARINE : 200 à 300 mg/24h/PSE

Mode d'action : Inhibition de la thromboplastine: empêche la transformation de la prothrombine en thrombine (anti-IIa).

Surveillance = TCA

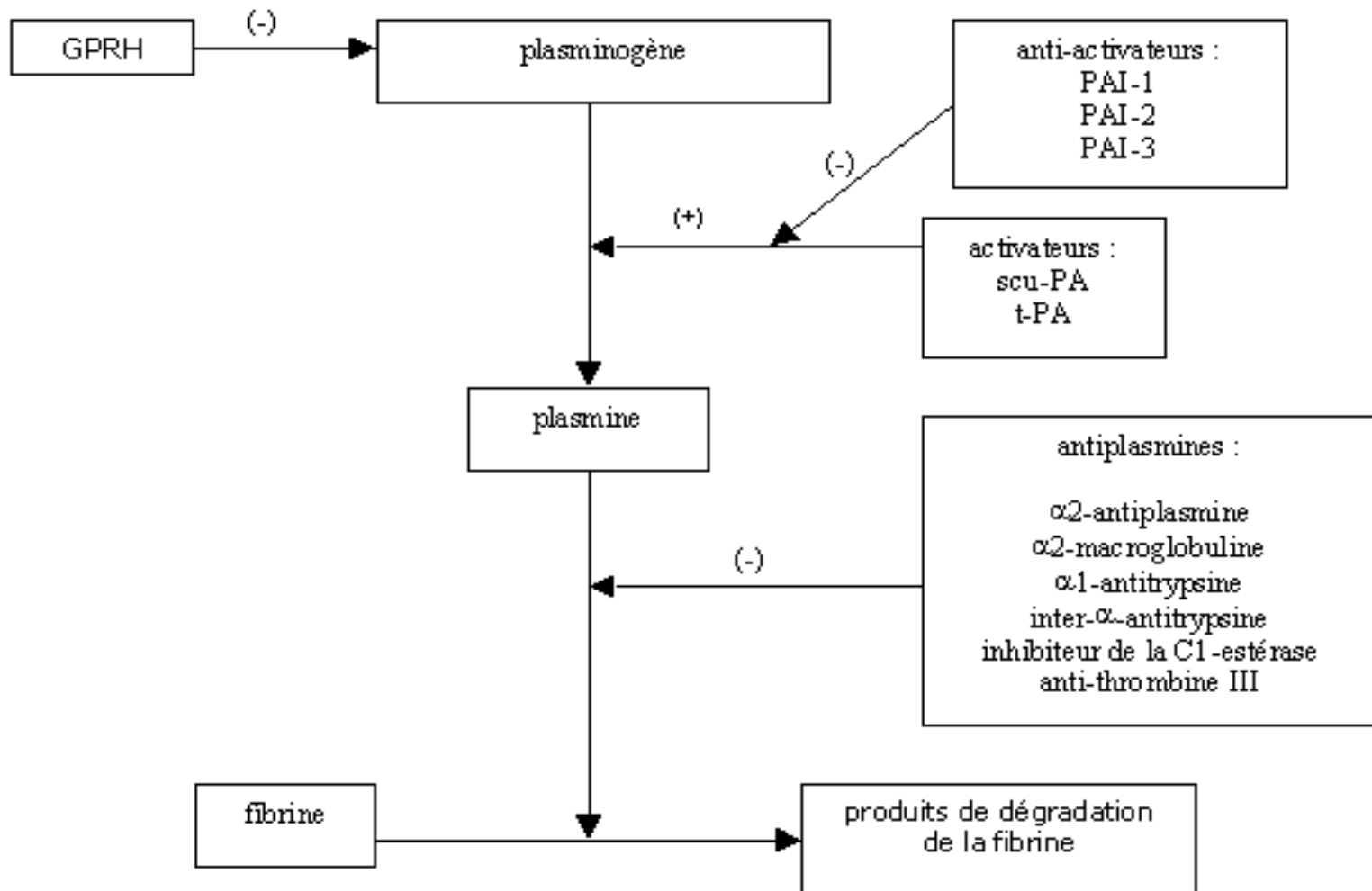
HBMP (Lovenox ®) : 0,1 ml/10 kg de poids x 2:j

Mode d'action : Activité anti-Xa, plus élevé que l'activité anti-IIa.

Surveillance = Activité Anti-Xa

L'INFARCTUS DU MYOCARDE

Traitements : Rappel sur la Thrombolyse



L'INFARCTUS DU MYOCARDE

Traitements : la Thrombolyse

Indications :

- douleur angineuse typique durée > 30 mn
- résistante dérivés nitrés
- sus décalage du segment ST dans au moins 2 dérivation ; quel que soit le siège de l'IDM et jusqu'à 12 h de la douleur initiale
- pas de limite formelle d'âge +++

Contre-indications : aucune n'est absolue !

- AVC récent < 3 mois
- Traumatisme crânien récent
- Trouble de hémostasie ou hémorragies (digestives si UGD en évolution.)
- HTA sévère et non contrôlée (> 180/10 mm Hg)
- Chirurgie < 10 jours
- Ponction rénale ou hépatique < 15 jours
- Retenir : un age avancé (>80 ans) ; un traitement par AVK ; un massage cardiaque non prolongé (< 10 mn) ne sont pas des contre-indications formelles
+++++

L'INFARCTUS DU MYOCARDE

Traitements : la Thrombolyse

Les différents produits :

- Altéplase (t-PA) ou Actilyse® ; bolus de 15 mg puis 50 mg en 30 min puis 35 mg en 60 mn (dose réduite si poids < 65kg) : au total 70 à 100 mg perfusés en 90 minutes dont 10 mg en bolus (1 mg/kg sans dépasser 100 mg)
- Rétéplase (r-PA) ou Rapilysin® : 2 bolus de 10 U à 30 minutes d'intervalle
- Métalyse® en bolus unique IV

Critères d'efficacité :

Sédation de la douleur, régression voire disparition du sus décalage ST ; apparition de troubles du rythme ventriculaires (RIVA= rythme IdioVentriculaires Accélérés tachycardie ventriculaire lente 80- 100/mn)

Risques :

Hémorragie cérébrale (1%) ; rapport bénéfice risque sur le taux de survie est néanmoins en faveur de la thrombolyse.

Troubles du rythme ventriculaire (TV, FV) pouvant nécessiter un choc électrique externe (d'où l'intérêt garder le défibrillateur à proximité !)

L'INFARCTUS DU MYOCARDE

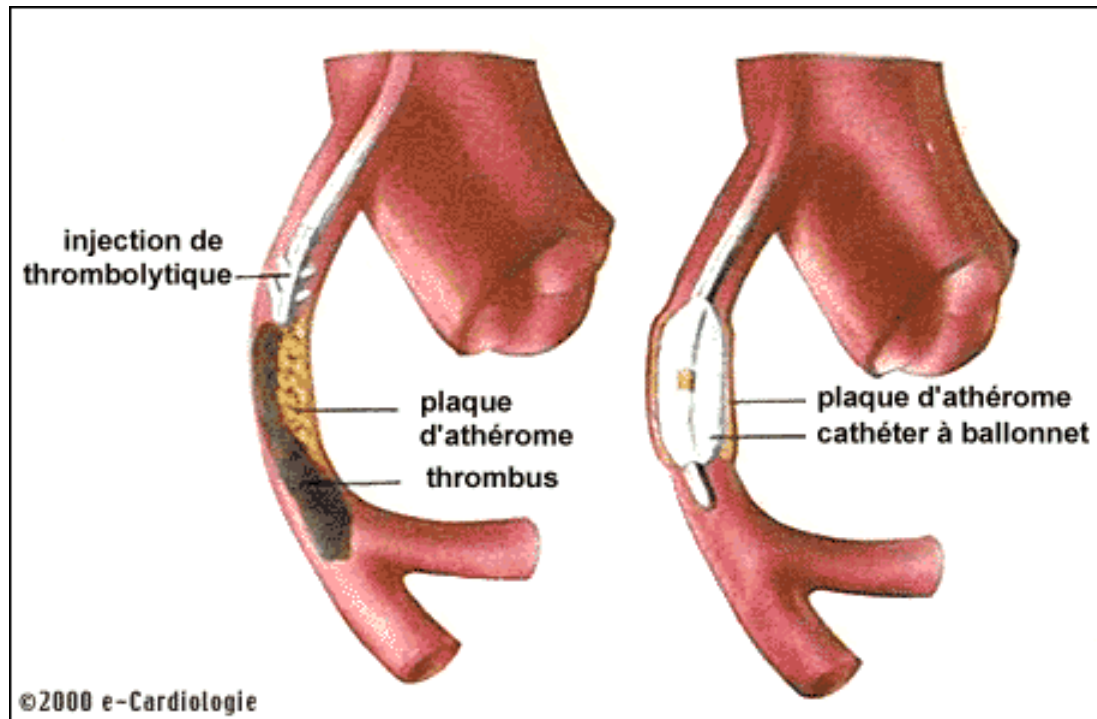
Traitements : l'angioplastie

L'angioplastie peut être appliquée en première intention (ATC primaire) ou après échec du traitement thrombolytique (ATC de sauvetage).

- **L'angioplastie primaire** a des avantages certains par rapport à la thrombolyse : taux de reperméabilité coronaire plus élevé (90%) à l'opposé d'une réduction plus importante de l'étendue de la nécrose, traitement de l'occlusion thrombotique et de la sténose athéromateuse sous jacente, diminution du risque d'hémorragie. L'ATC primaire doit être tentée chaque fois que cela est possible. Elle nécessite cependant un plateau technique expérimenté disponible 24h sur 24 et dans un délai < 6 heures.
- **Angioplastie de sauvetage** : elle permet de réaliser une coronarographie dans les suites immédiates de la thrombolyse et de faire une angioplastie si l'artère demeure occluse.
- **Pose d'un stent** (ou endoprothèse métallique en forme de ressort) lors de l'angioplastie évite la sténose de la coronaire dilatée.

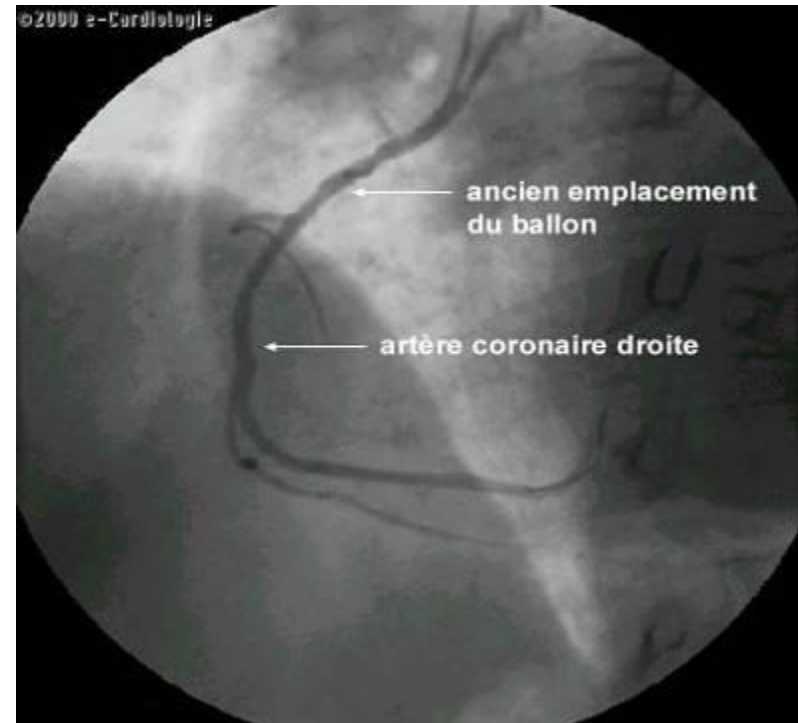
L'INFARCTUS DU MYOCARDE

Traitements : l'angioplastie



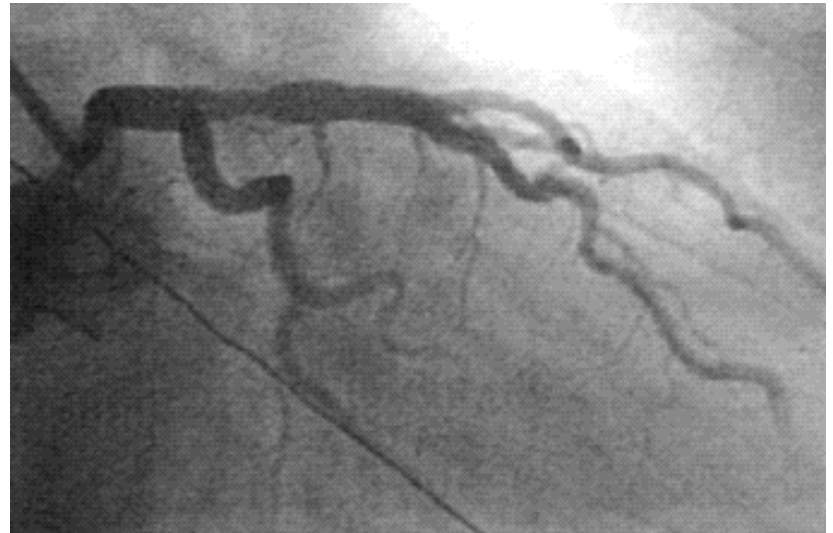
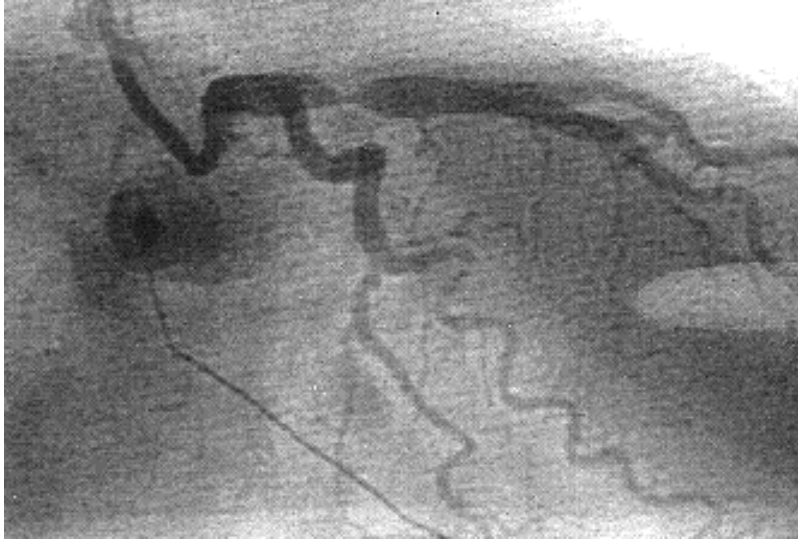
L'INFARCTUS DU MYOCARDE

Traitements : l'angioplastie



L'INFARCTUS DU MYOCARDE

Traitements : l'angioplastie



L'INFARCTUS DU MYOCARDE

Traitements associés

➤ Antiarythmiques :

Xylocaïne® : Tachycardie ventriculaire

Atropine : Bradycardie

Béta-Bloquants

➤ Dérivés nitrés (Lenital® IV si TA > 10)

➤ CEE et entraînement electrosystolique : si troubles électriques graves

➤ Furosémide IV : OAP

➤ Morphine

L'INFARCTUS DU MYOCARDE

L'ordonnance de sortie

- Aspirine 100 à 300 mg/j + PLAVIX, 6 mois à un an
- Béta-bloquant ou Vérapamil (Isoptine®) en cas de contre-indication aux β bloquants
- IEC (Inhibiteur de l'Enzyme de Conversion) en cas d'IVG
- Statine (Zocor®, Elisor®, Vasten®)
- La trinitrine sublinguale (spray ou dragée à croquer) doit être disponible en permanence
- Insulinothérapie chez les diabétiques pendant 6 mois au moins (avant repassage au ADO)
- correction des facteurs de risque ++++ : arrêt du tabac, réadaptation cardiovasculaire (gymnastique, bicyclette)

Valvulopathies

Définitions

Principales causes de surcharge mécanique des ventricules ou des oreillettes et génératrices d'insuffisance cardiaque

4 principales

Le rétrécissement aortique=RAO

L'insuffisance aortique= IAO

le rétrécissement mitral= RM

l'insuffisance mitrale=IM

Autres plutôt secondaires

L'insuffisance tricuspide =IT

L'insuffisance pulmonaire= IP

Le Rétrécissement aortique

Définition

Défaut d'ouverture de la valve aortique en systole par anomalie au niveau des valvules (fusion commissurale, calcifications)

Maladie acquise ou congénitale

Etiologies

Maladie de Mönckeberg: dégénérescence et calcifications des valvules aortique par l'âge sujet >65 ans

Bicuspidie aortique : anomalie congénitale la plus fréquente qui favorise la calcification accélérée de l'appareil valvulaire anormal (turbulences favorisent le dépôt de calcium)

Valves modérément sténosées depuis l'enfance

Le RAA : en régression en France mais encore élevé dans les PVD par atteinte rhumatismale de la valve , appareil sous valvulaire, anneau, et autres valves

Physiopathologie

- Le RAO entraîne un obstacle à l'éjection du sang du VG vers l'aorte au moment de la contraction du VG
- Augmentation des pressions intra VG avec mécanisme compensatoire par hypertrophie du muscle cardiaque pour augmenter la force de contraction et d'éjection
- Insuffisance de vidange de la cavité VG avec augmentation du VES d'où dilatation du VG progressive
- Fatigue des fibres musculaires cardiaques avec dilatation et diminution de la force de contraction: insuffisance ventriculaire gauche
- Retentissement sur l'OG avec augmentation POG puis de la pression dans les veines pulmonaires puis les capillaires pulmonaires et œdème aigu du poumon(OAP) par incompetence du VG
- chronicisation avec insuffisance cardiaque d'aggravation progressive ou brutale

Diagnostic

Clinique:

Souffle cardiaque découvert à l'auscultation systématique

Dyspnée d'effort ou de repos

Angor d'effort

Syncope

Auscultation souffle systolique râpeux, foyer aortique , irradiation aux deux carotides, B2 aboli ou non

ECG: HVG, Bloc de branche, BAV,

Radiographie pulmonaire: HVG, calcifications aorte, dilatation racine aorte

Echocardiographie++++

Examen de diagnostic de certitude et de quantification du RAO et de suivi

État de la valve, calcifications, valve bicuspidie, gradient transvalvulaire, surface de RAO, retentissement sur le VG (HVG, dilatation VG, altération FEVG), état des autres valves et pressions

Complications

Œdème aigu pulmonaire

Troubles de la conduction AV par atteinte du tissu de conduction par les calcifications

Dysfonction VG avec insuffisance cardiaque

Embolies artérielles

Troubles rythmiques graves

Syncope par désamorçage du cœur

Endocardite infectieuse

Dissection aortique (pour les bicuspidies uniquement)

AVC

Bilan complémentaire

Pathologies associées ou compliquantes

Si sujet jeune et bicuspidie : aucun

Si sujet jeune et RAA, recherche atteinte des autres valves

Si sujet âgé:

Recherche maladie coronaire associée: coronarographie

Recherche de sténoses de TSA ou AAA

Pour tous les patients:

Dépistage de tous les foyers infectieux: dentaires ,ORL, urinaires, cutanés pour prévention de l'endocardite infectieuse

Bilan préopératoire

Thorax, ECG, EFR

TSA, coronarographie, Echodoppler de l'aorte

NFS, coagulation, groupe, Rhésus , RAI, sérologies,

Autotransfusions

Traitement de tous les foyers infectieux, surtout dentaires

Traitement

Surveillance

Indication à la surveillance si asymptomatique et peu serré, par échocardiographie 1 à 2 fois par an

Traitement chirurgical

Indications: symptômes, IVG, syncope, angor d'effort, dyspnée, RAO serré à l'échographie

→ Remplacement valvulaire aortique

Bioprothèse (durée de vie limitée à 7 à 15 ans) : si sujet de plus de 75 ans en rythme sinusal

Valve mécanique (durée de vie 30ans minimum mais nécessité anticoagulation à vie): sujet jeune, FA, endocardite

Angioplastie valve aortique: rare et cas très particuliers

Anticoagulation: calciparine en 3 injections par jour en SC avec surveillance de l'héparinémie (0.3 à 0.6) et instauration traitement AVK pour atteindre INR cible

Traitement

Surveillance post opératoire

Fonctionnement de la prothèse, désinsertion, thrombus, infection

Amélioration FEVG

Surveillance anticoagulation: INR cible entre 2.5 et 3.5 et héparine non fractionnée jusqu'à l'obtention de l'INR cible

Arrêt du traitement AVK après trois mois si valve biologique en rythme sinusal

Traitement AVK à vie si valve mécanique ou trouble du rythme SV

Surveillance annuelle du fonctionnement de la prothèse par échocardiographie

Porteur de carte de prothèse en carnet anticoagulation

Type de valve, numéro, date d'intervention, INR cible

Insuffisance aortique = IAO

1. Définition

Incontinence de la valve aortique avec retour d'une partie du volume d'éjection systolique dans le VG en diastole

2. Etiologies

Valvulopathie rare

- Maladie annuloectasiente de l'aorte par dégénérescence du tissu élastique de la paroi aortique de l'adulte vers 60 ans
- Maladie de Marfan: même mécanisme mais congénital et touche enfant ou adulte jeune
- IAO post rhumatismale
- Séquelle de dissection de l'aorte ou d'endocardite infectieuse
 - spondylarthrite ankylosante
 - maladie de CROHN
 - Bicuspidie aortique

Physiopathologie

Défaut de fermeture de la valve aortique → reflux de sang vers le ventricule gauche lors de la diastole alors que le VG est en phase de remplissage → surcharge de volume de sang dans le VG → dilatation hypertrophie compensatrice pour accepter le volume sanguin et pouvoir l'éjecter dans l'aorte

après un certain temps épuisement des fibre musculaires et dilatation progressive du VG

→ augmentation de la PTDVG → augmentation de la POD et retentissement en amont avec IVG

Formes cliniques

IAO chronique

IAO De faible volume

Pas d'évolution , simple prévention de IEI

IAO volumineuses; dyspnée, angor, IVG, souffle diastolique

Posent le problème du retentissement sur la fonction VG et ses séquelles . PA élargissement différentielle,hyperpulsatilité des artères périphériques , ECG: HVG, échocardiographie pour évaluation FEVG . Thorax augmentation arc <G

IAO aiguë

Urgence médico chirurgicale

Causes DAO et EI

Clinique: IVG avec souffle diastolique intense, FEVG normale en général

Signes associés: fièvre pour endocardite

Douleur thoracique pour DAO

Maladie aortique connue, prothèse aortique (désinsertion)

Traumatisme thoracique (AVP, ..)

Examens complémentaires

Echocardiographie+doppler

ETO

Echodobutamine

Traitement

Médical

Diurétiques, IEC, dérivés nitrés

Prévention de l'EI

Chirurgical

RVAo par bioprothèse ou valve mécanique+ AO ascendante selon étiologie

Même bilan préopératoire que pour RAO

Evolution post opératoire

Récupération FEVG

Disparition IVG

IVG résiduelle et FEVG altérée persistante

Insuffisance mitrale

Définition

Défaut de coaptation des deux valvules mitrales avec retour anormale de sang vers l'OG en systole ou phase d'éjection ventriculaire.

Mécanisme

Ce défaut est du à une anomalie de l'appareil sous valvulaire: cordages ou pilier

1. Cordages trop longs = prolapsus
2. Cordages trop courts = restriction de mouvement d'origine ischémique ou inflammatoire
3. Cordages normaux= calcifications ou endocardite avec lésions de l'appareil valvulaire ou dilatation de l'anneau mitral ou rupture de cordage

Conséquences

Surcharge de volume dans l'OG, dilatation OG, ↑ POG, et des pressions capillaires avec OAP= IVG

↑ Progressive du volume ventriculaire gauche avec dilatation VG et ICG par fatigue du muscle cardiaque

Etiologies

Post RAA, enfant ou >50 ans séquelle de RA A enfance

Prolapsus des valves mitrales: femme jeune, ballonnisation, valves épaisses et redondantes, fuite mitrale associée

Ischémique: après nécrose postéroinférieure, ischémie du pilier de la PVM ou rupture de cordage

Endocardite infectieuse: surtout IM rhumatismale

Dysfonction de prothèse mitrale: désinsertion, fin de vie de prothèse biologique

IM fonctionnelle: par dilatation de l'anneau dans l'IC

IM minime ou physiologique: banale

Diagnostic

Clinique : Dyspnée, palpitations, OAP, IC

Auscultation: souffle

ECG: HVG, troubles rythmiques, dilatation OG

Radiographie pulmonaire: allongement arc inf G , moyen G et inf droit, hypervascularisation

Echocardiographie+ETO: état valve et appareil sous valvulaire, site du prolapsus, quantification IM, retentissement FEVG, OG, VD

Formes cliniques

IM chroniques

IM aiguës = urgence médicochirurgicale

rupture de cordage ou de pilier ou perforation valvulaire ou dysfonction de pilier de l'IDM et IM dans une OG non dilatée

Traitement médical et chirurgie en urgence ou semi urgence

Traitement

Surveillance écho par an ou deux an pour les IM peu importantes, prophylaxie de l'EI

Pour les IM importantes

Traitement médical: IEC, diurétiques, traitement et prévention des troubles rythmiques,

Traitement chirurgical: annuloplastie de Carpentier

valvuloplasties+ anneau

remplacement valvulaire par bioprothèse ou valve mécanique (anticoagulation à vie avec INR entre 3 et 4,5)

Surveillance

Echocardiographique

Prévention de l'EI

Anticoagulation

Rétrécissement mitral

Plus rare en France, mais présente dans pays du Maghreb, Afrique, îles,

Cause: le rhumatisme articulaire aigu

Physiopathologie : sténose de la valve mitrale par fusion des commissures mitrales par du matériel fibro calcaire; gêne à la vidange de l'OG dans le VG, augmentation de pressions intra OG, intra VP puis au niveau des capillaires pulmonaires et oedème aigu du poumon après une certain temps d'évolution de cette hyperpression (dyspnée)

augmentation des pressions dans l'AP puis VD puis OD et signes droits ; dilatation de l'anneau tricuspide et insuffisance tricuspide;

Signes droits par engorgement hépatique

Rétrécissement mitral: clinique

- Femme jeune le plus souvent <55ans
- dyspnée d'effort d'intensité progressivement croissante
- Œdème pulmonaire
- Fièvre
- Passage en arythmie complète par fibrillation auriculaire
- Découverte fortuite à l'auscultation

Rétrécissement mitral: diagnostic

Auscultation

ECG: troubles du rythme supraventriculaire, dilatation de l'OG,

Radiographie pulmonaire: dilatation de l'arc moyen gauche qui est saillant et fini par englober l'arc inférieur gauche

Echocardiographie+ ETO: surface de l'orifice ($<1\text{cm}^2$) gradient de pression transvalvulaire, état des autres valves, de l'appareils sous valvulaires, état du coeur droit,

Rétrécissement mitral: complications

IVG

IVD dans formes évoluées

Hémoptysies de sang rouge

Infections pulmonaires à répétition

AVC

Retrécissement mitral: traitement

3 possibilités:

Valvuloplastie percutanée

Valvuloplastie chirurgicale

Le remplacement valvulaire mitral

Dès la découverte ne pas oublier la prévention de l'endocardite infectieuse

Traitement médical:

diurétiques,

IEC,

anticoagulation si OG très dilatée ou si troubles du rythme SV

Traitement des troubles rythmiques

La chirurgie ou le traitement conservateur se décident en fonction de l'état valvulaire, de la dilatation OG et des anomalies rythmiques, de l'âge de la patiente (désir de grossesse)

Insuffisance tricuspide

Causes:

RAA

Toxicomanies

VIH

Valvulopathies évoluées

Endocardite sur sonde (PM, KT de chimiothérapie, dérivation LCR, VV centrale en réanimation, toxicomanies)

Clinique:

celle d'une IVD: dyspnée modérée, engorgement foie avec OMI, hépatalgie douloureuse, TJ, RHJ, ascite

Souffle systolique au foyer tricuspide

Si endocardite souvent complication par abcès pulmonaires

Diagnostic:

Echocardiographie

Traitement

Médical: Diurétiques

Chirurgical: annuloplastie tricuspide

Ablation matériel responsable d'endocardite

Cardiopathies congénitales

Introduction

- Définition
- Epidémiologie : 5 à 8 pour mille naissances

CIV 30%	TGV 4,5%
CIA 8%	HVG 3%
Canal 7%	HVD 2,5%
RP 7%	TAC 1,5%
Coarc 6%	VU 1,5%
Fallot 6%	RVPAT 1,5%
RA 5%	VDDI 1%
CAV 4,5%	

Etiologies

- Aberrations chromosomiques (Trisomies 21, 18, 13, 22, Turner...).
- Anomalies génétiques :Di George (22q11), Holt-Oram (12q2), Noonan (12q), Williams (7q11.23), RVPAT familial (4).
- Anomalies acquises mais survenant au cours de la grossesse

Etiologies	Cardiopathies
Infections Rubéole	Canal, sténoses pulmonaires
Toxiques : anti- épileptiques, lithium, alcool, prostaglandines	Diverses : Ebstein, CIV, CIA, myocardiopathie VD
Maladie maternelle Diabète, phenylcetonurie	CIV, transposition, hypo-VG, Fallot, CIV, canal

Quelques rappels avant de se lancer dans le catalogue des cardiopathies..

- 2 pompes en série
- Cloisons étanches
- Communications ante natales
- Shunt
- Résistances pulmonaires

Cœur normal

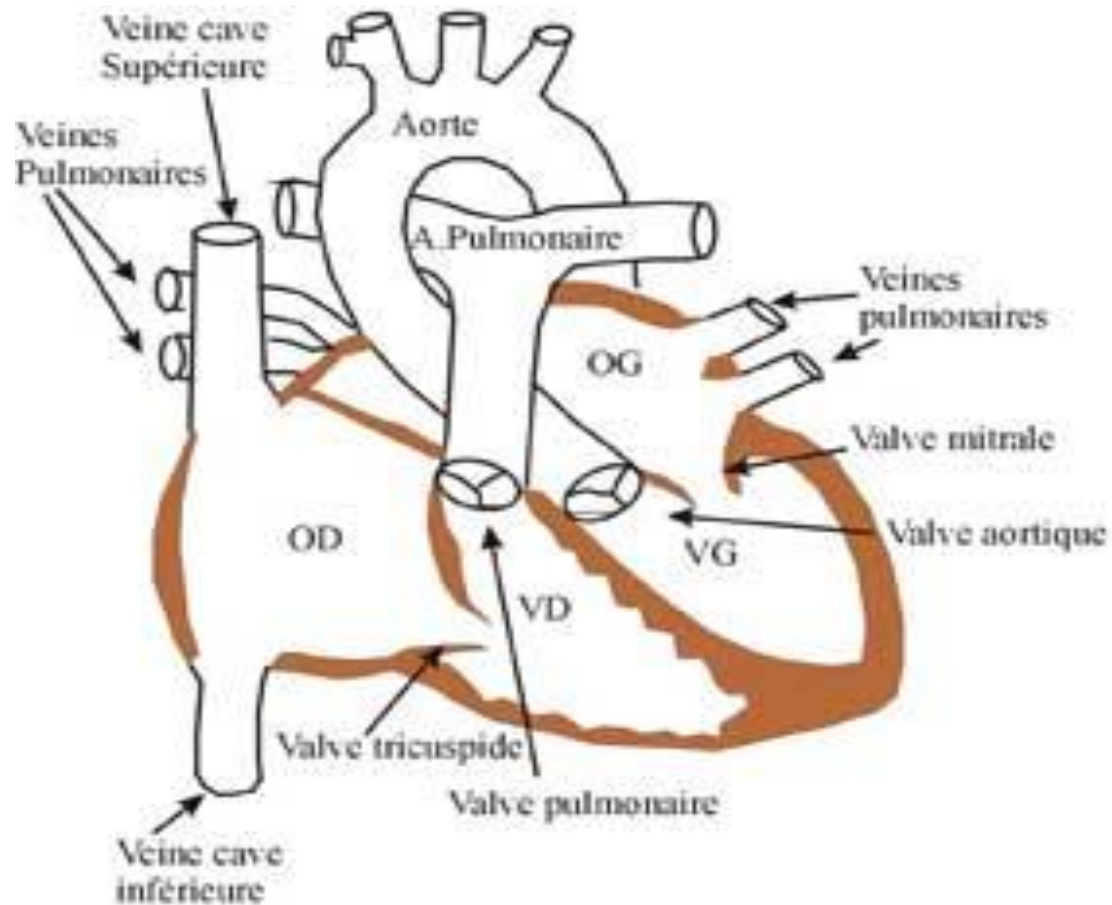
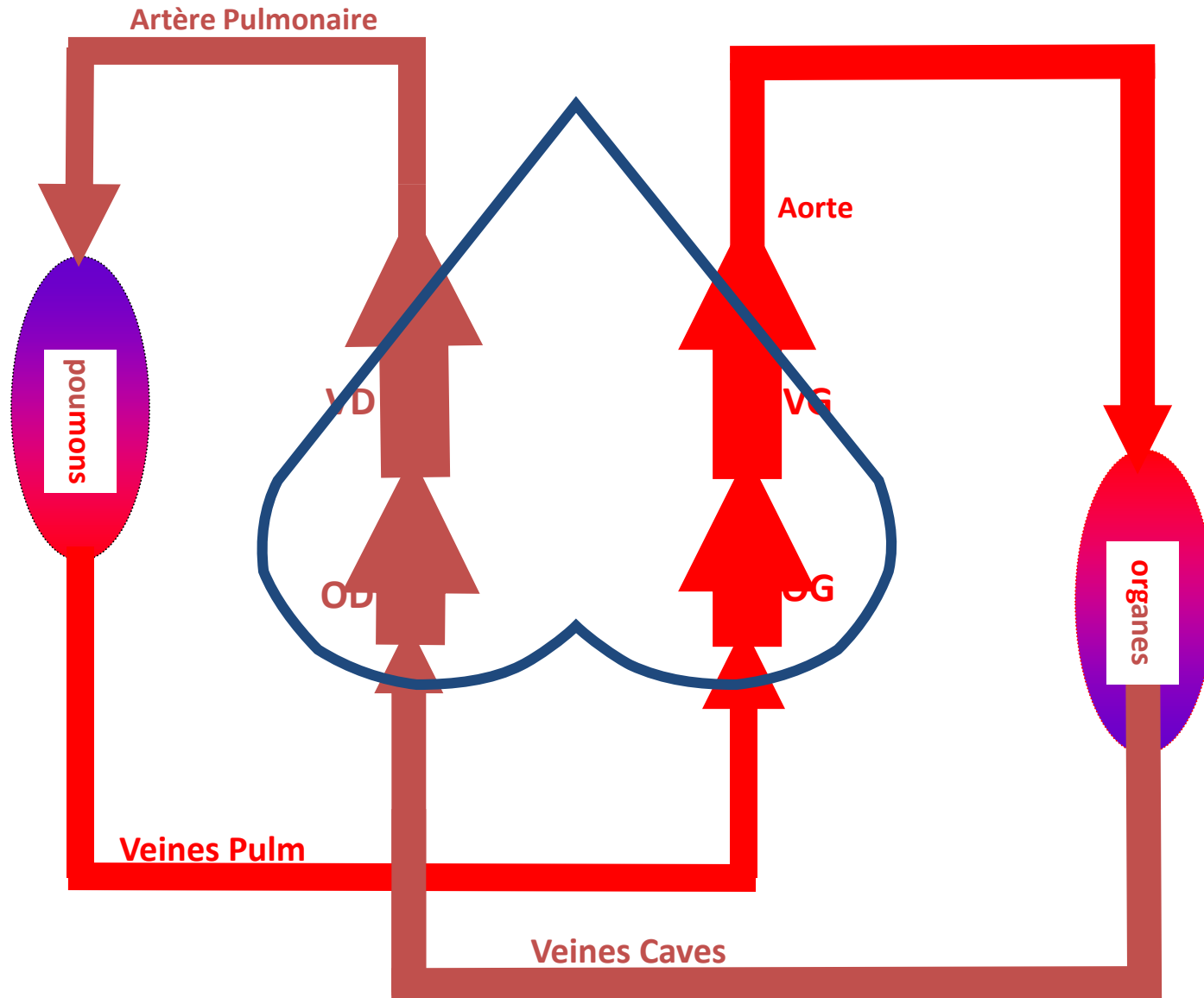
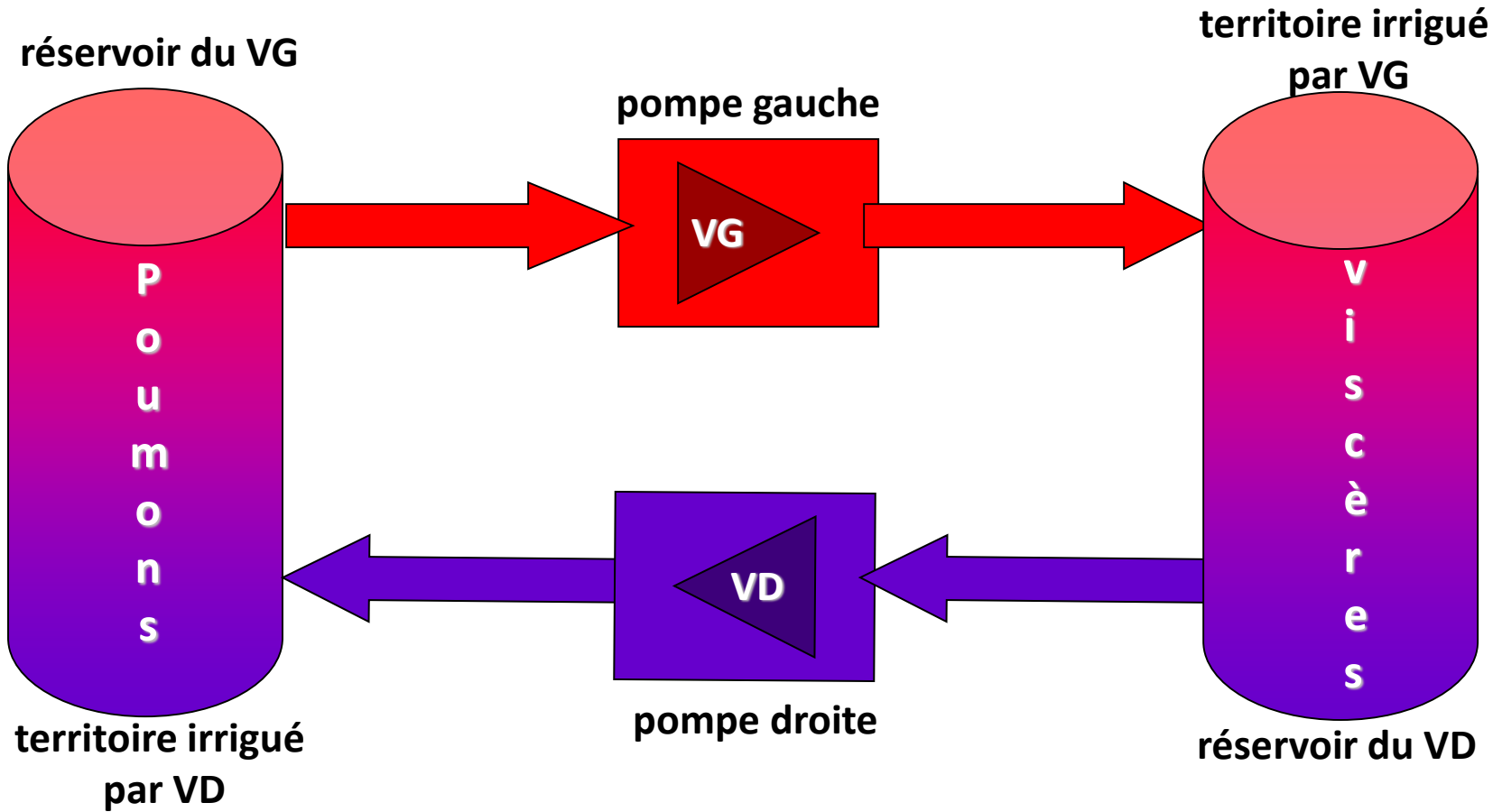


Schéma du système cardiovasculaire normal



**Appareil cardio-vasculaire = deux réseaux d'irrigation
en série**



Principaux types de cardiopathies congénitales

- Shunts gauche-droit
- Obstacles et dysfonctions valvulaires du cœur droit
- Obstacles et dysfonctions valvulaires du cœur gauche
- Anomalies de connexion
- Atrésies valvulaires et hypoplasie ventriculaire
- Anomalies des vaisseaux
- Divers

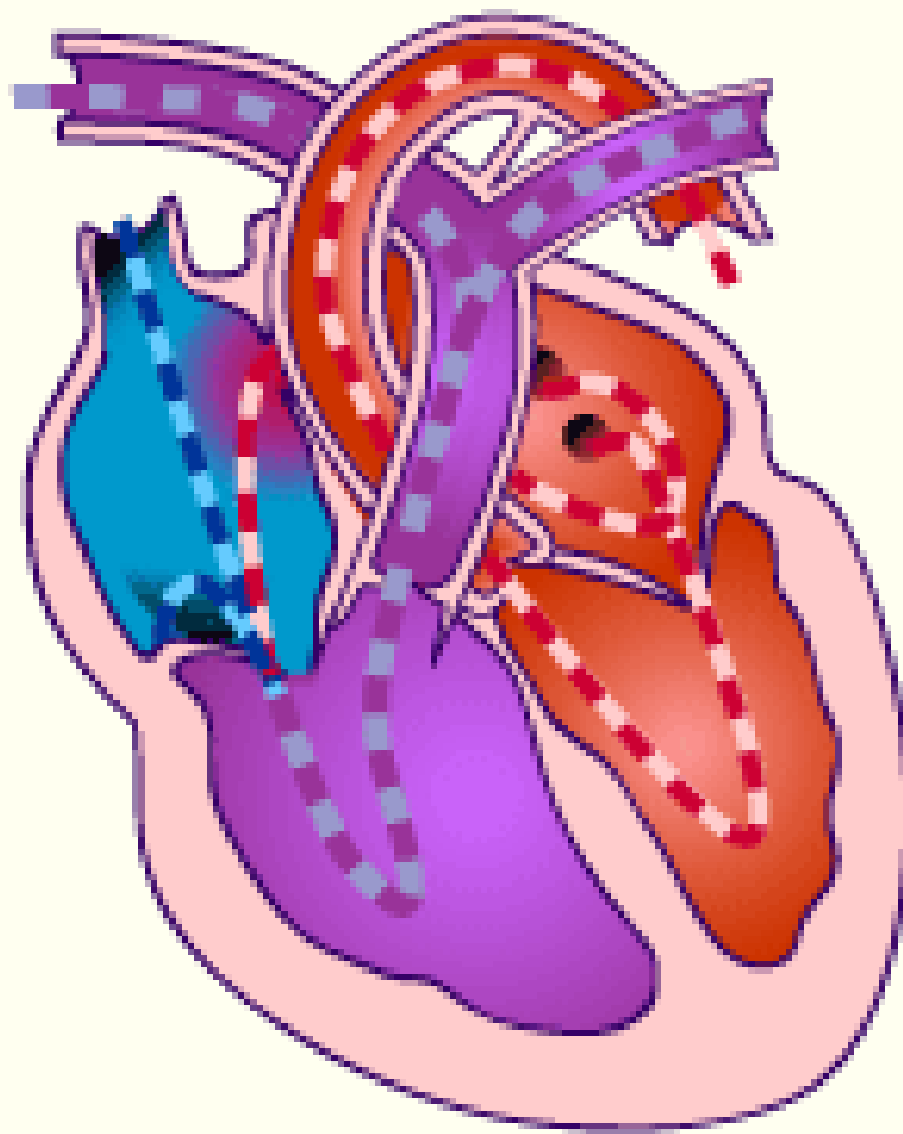
I Shunts gauche droite (1)

Communications interauriculaires :

Défect de la cloison interauriculaire, 8% des CC, bien supportées, pouvant se fermer spontanément jusqu'à deux ans.

Souffle systolique au FP avec DB2 fixe, parfois infections respiratoires fréquentes

Cure chirurgicale à 5ans (ou ado si fille), ou percutanée



I Shunts gauche-droite (2)

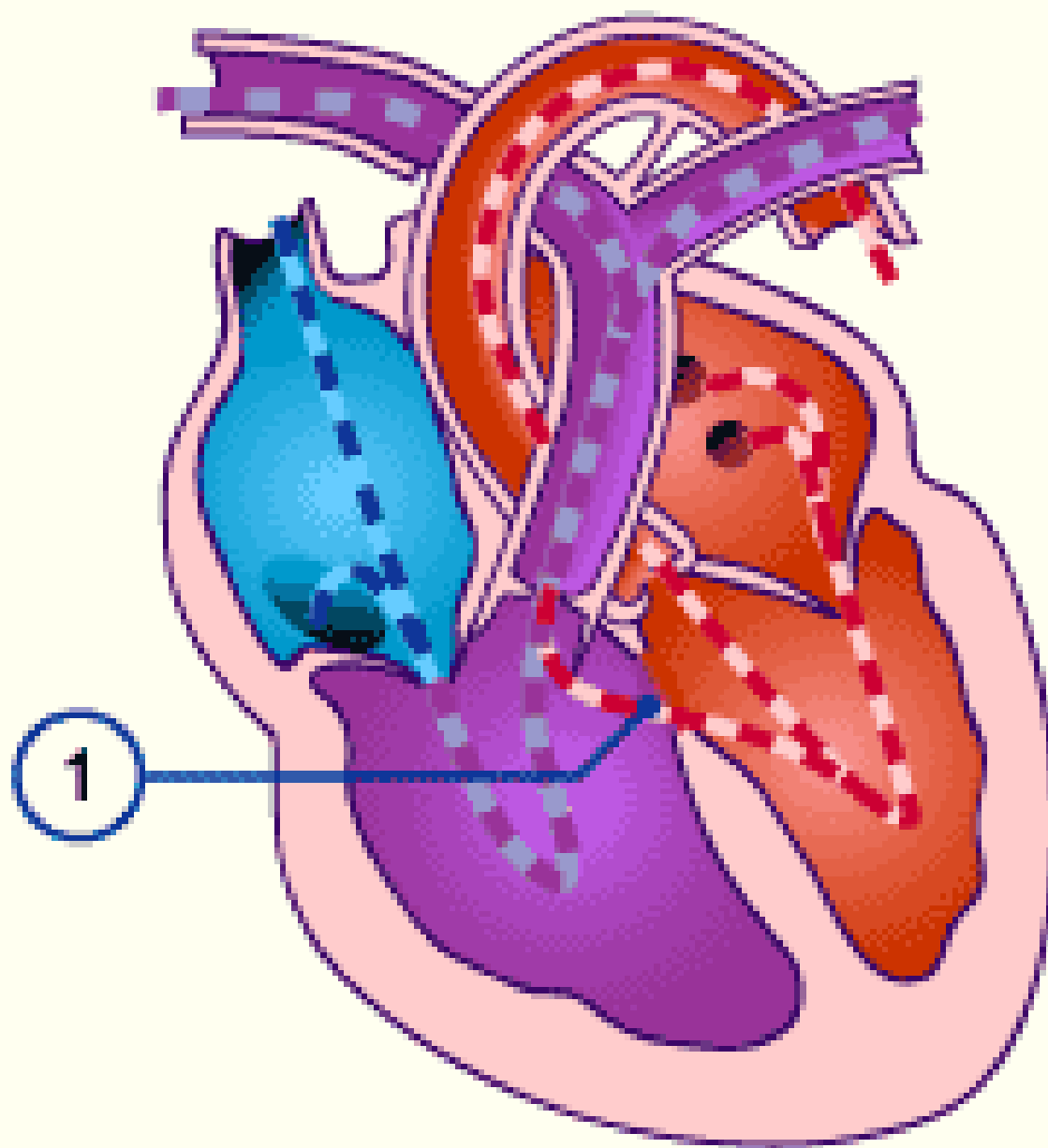
Communications interventriculaires :

Déhiscences de la cloison interventriculaire. 30% des CC. Gravité très variable selon la taille. Souffle souvent intense.

Diagnostic échocardiographique.

Surcharge des cavités gauches, risque d'HTAP.

Fermeture spontanée possible pour les petites, correction chirurgicale pour les grandes.



I Shunts gauche-droite (3)

Canal artériel :

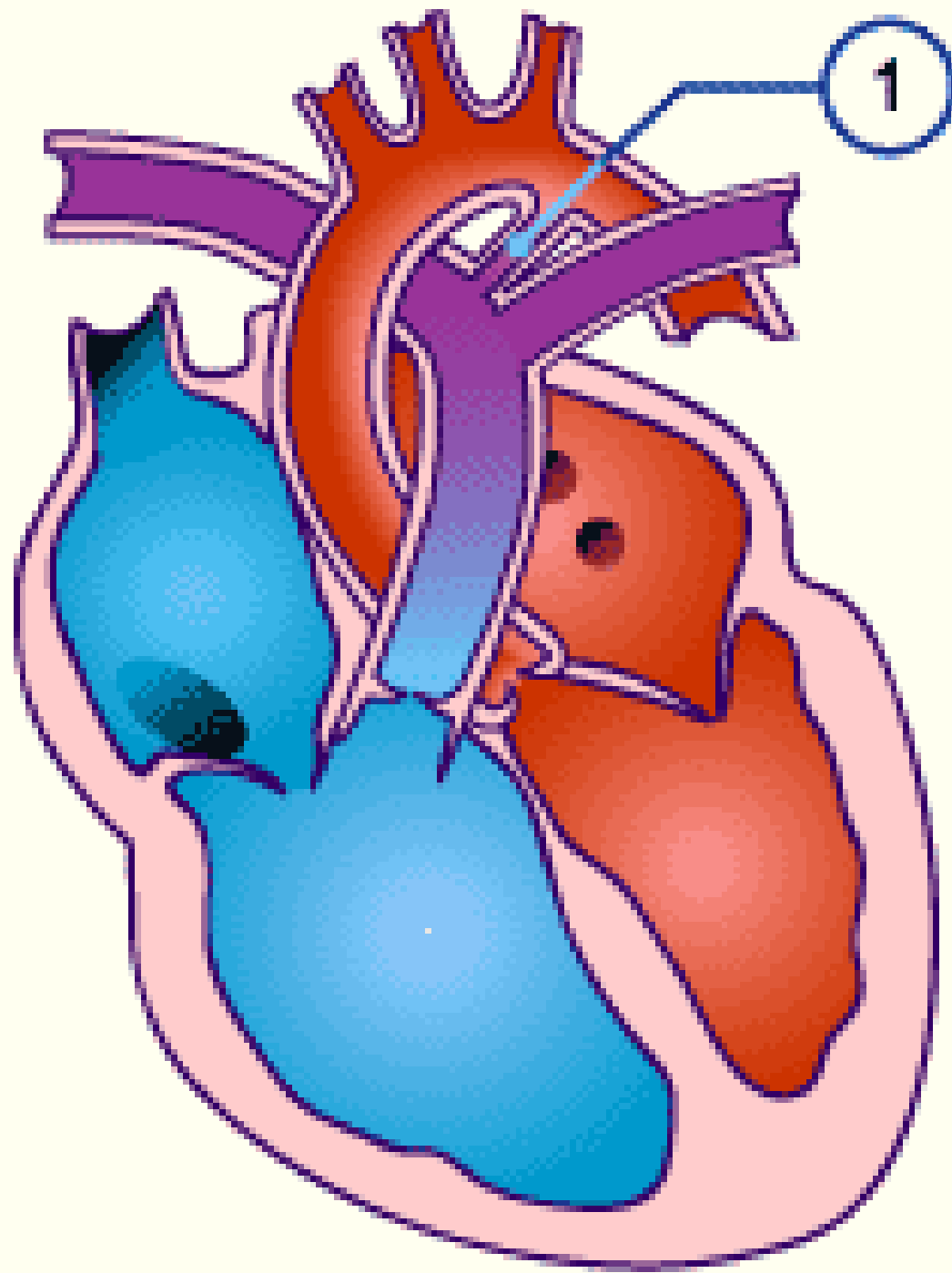
Persistance d'une communication physiologique fœtale entre l'aorte et l'AP. 7% des CC. Prématuré++

Surcharge des poumons, des cavités gauches.

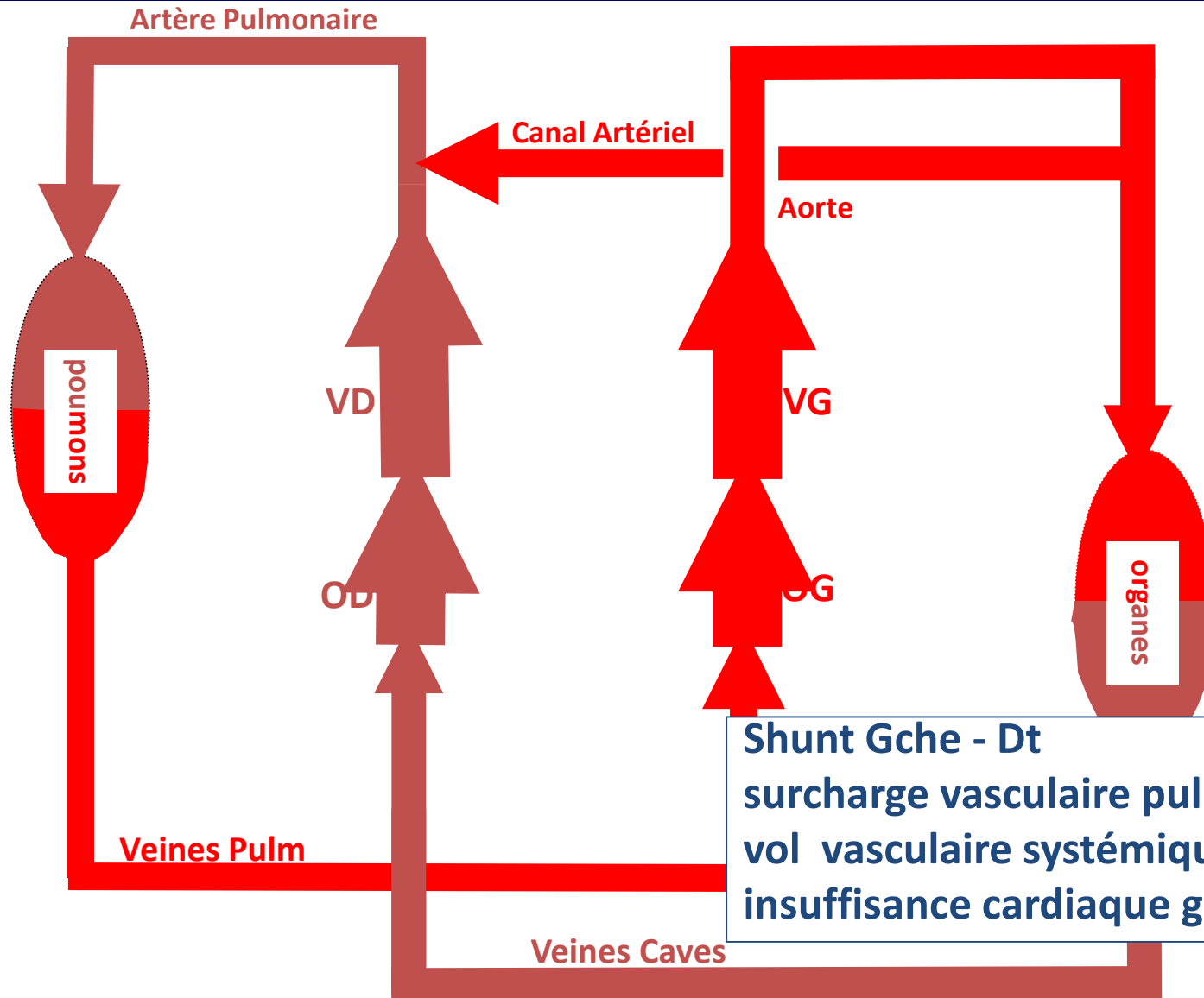
Dg echo

Retentissement respiratoire et risque d'HTAP.

Fermeture spontanée rare



Cardiopathie non cyanogène : persistance du canal artériel



I Shunts gauche-droite (3)

Non détaillés : canal atrio ventriculaire, fistule aorto pulmonaire, artère pulmonaire droite naissant de l'aorte..

II Obstacles et dysfonctions valvulaires du cœur droit

- Anomalie d'Ebstein :

Accolement des valves septale et postérieure de la tricuspide le long de la paroi du VD

1% des cardiopathies congénitales

N.N. cyanosé, gros foie, gros cœur..

Symptômes d'appel

- **Cyanose**
- **Insuffisance cardiaque**
- **Malaise, syncope, lipothymie, mort subite**
- Souffle cardiaque
- Palpitation
- Douleur thoracique
- Accident vasculaire cérébral, épilepsie

Cyanose

- $\text{SaO}_2 < 95\%$
- Visible surtout si $\text{SaO}_2 < 88\%$
- 2 groupes de causes:
 1. **Respiratoire** (fréquentes +++)
 2. **Cardiaques** (rares)

Cyanose d'origine cardiaque

- Shunt Droite=> Gauche (mélange de sang désaturé dans la grande circulation)
Ex: Tétralogie de Fallot (avant chirurgie)
Ventricule unique
Transposition de gros vaisseaux (avant chirurgie)
- HTAP

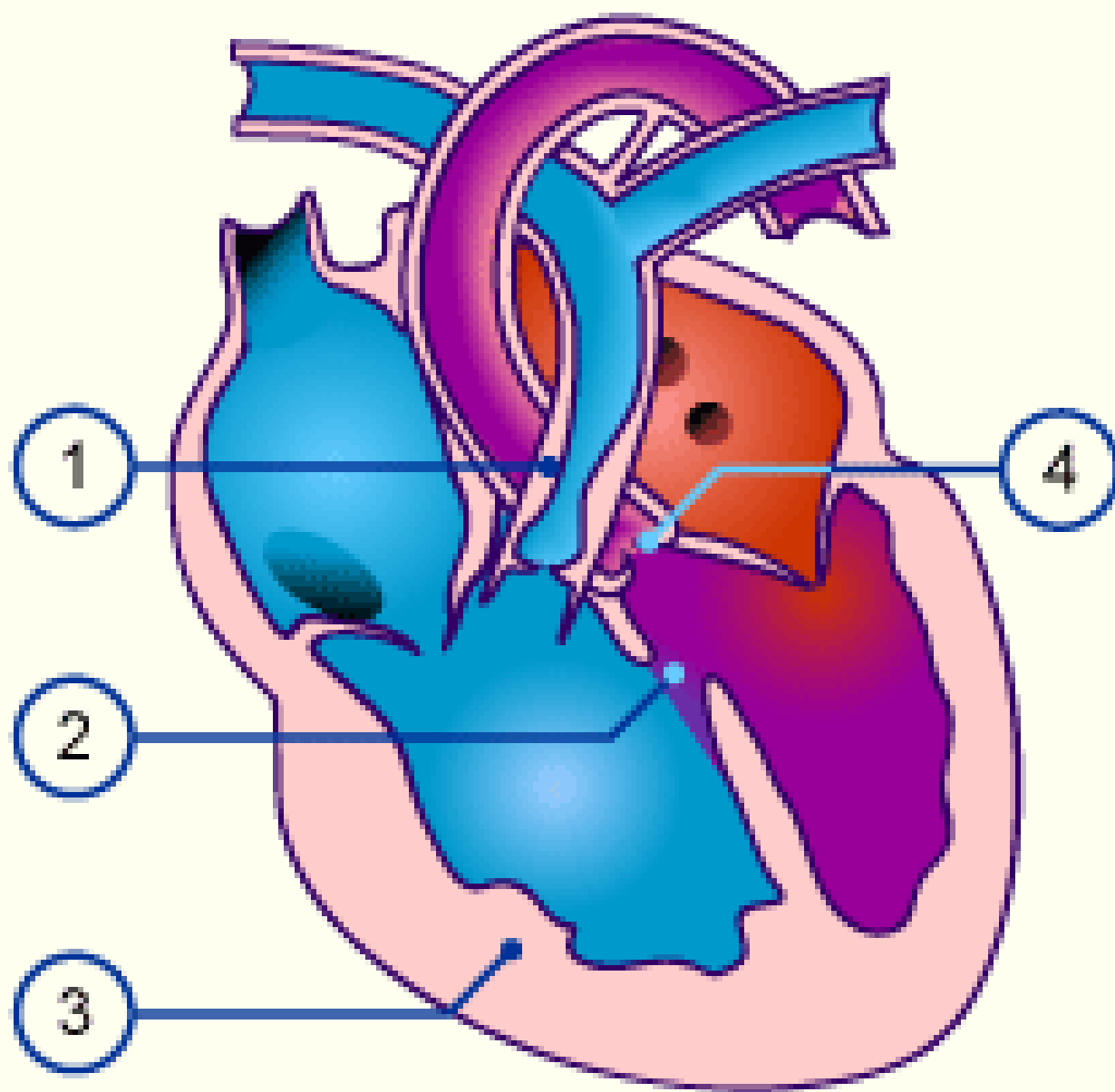
II Obstacles et dysfonctions valvulaires du cœur droit

- Tétralogie de Fallot : CIV, sténose pulmonaire, dextroposition avec une dilatation de l'aorte et une hypertrophie VD.

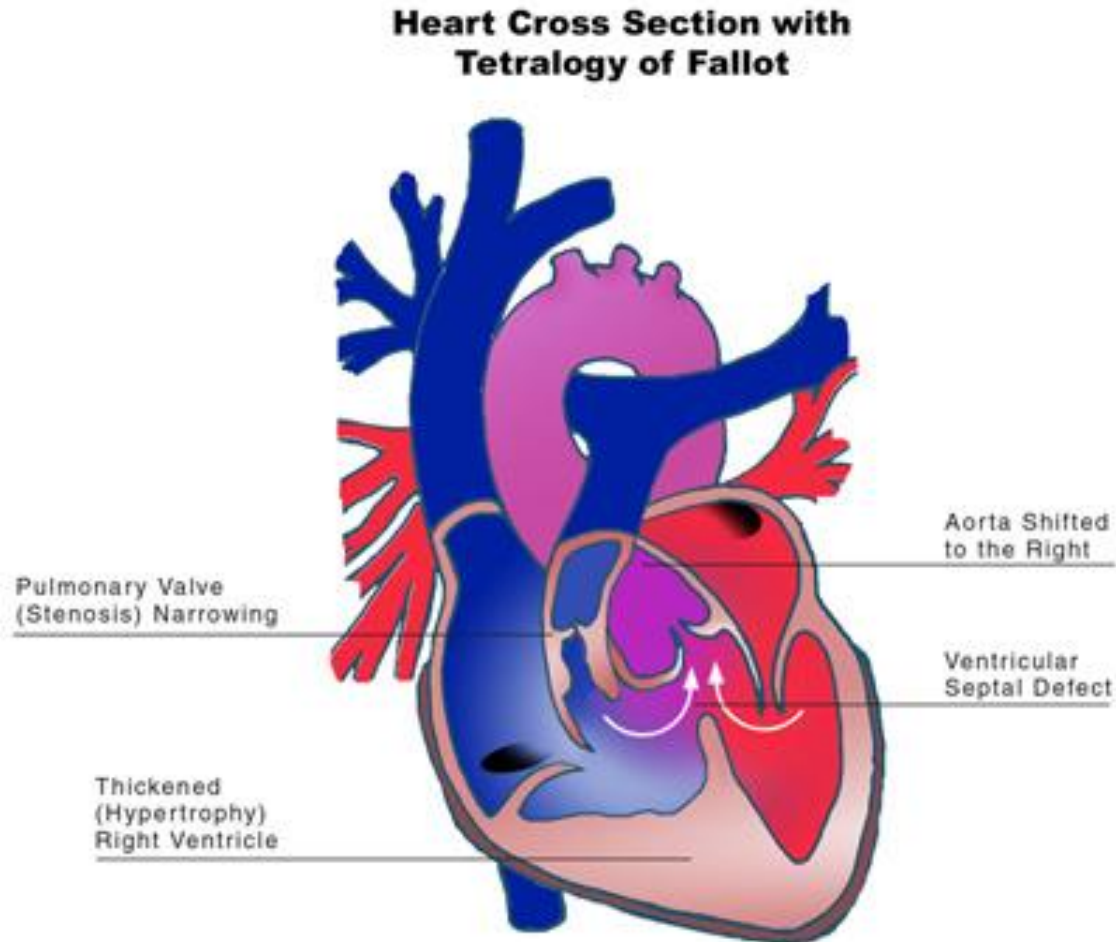
6% des cardiopathies congénitales

Evolution vers la cyanose.

Bon Pc après chirurgie



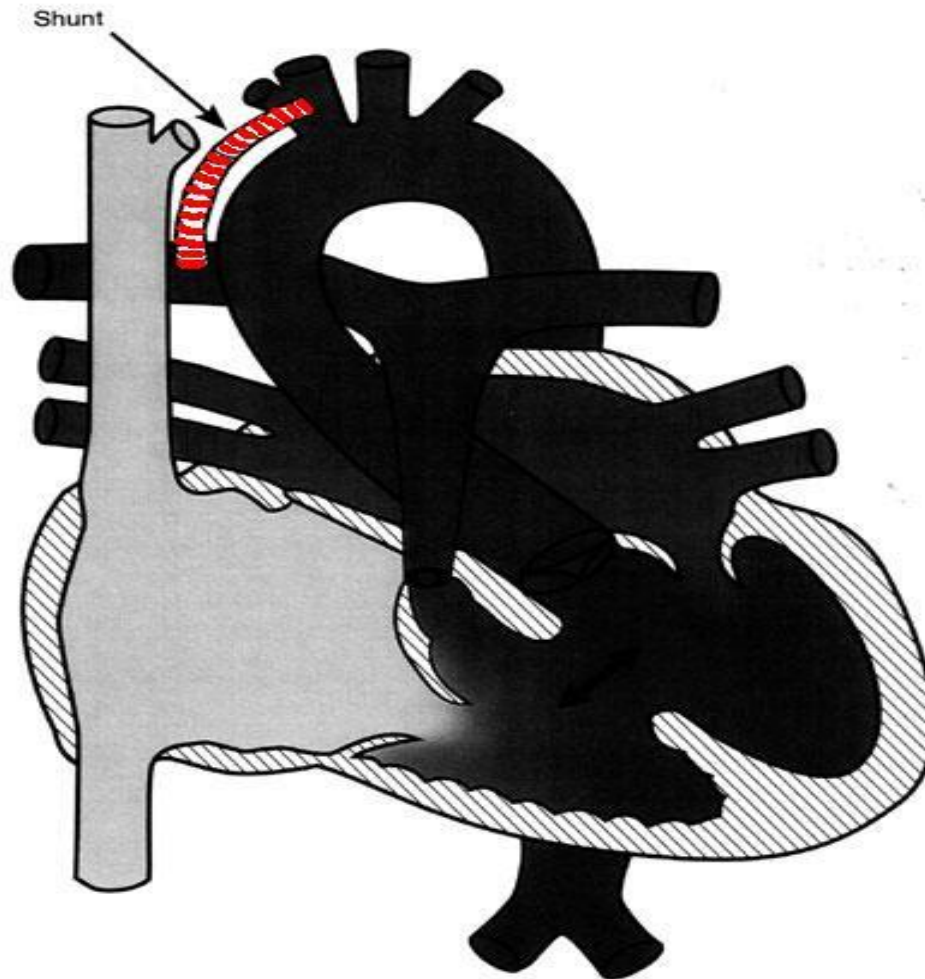
Tétralogie de Fallot



Malaise de Fallot

- Cause: **tachycardie +++**
- Mécanisme: obstruction aiguë de la voie pulmonaire (spasme infundibulaire) chez un nourrisson **non opéré**
- Traitement préventif: éviter la tachycardie (pleurs, douleur, fièvre, agitation)
- Si geste invasif: avis médical préalable et présence du médecin en cas de geste douloureux (VVP)

Anastomose de Blalock



III Obstacles et dysfonctions valvulaires du cœur gauche

- Sténose valvulaire aortique : obstacle par fusion commissurale provoquant un gradient de pression VG-Ao

Risque de désadaptation ventriculaire (périodes de forte croissance)

5% des CC

ETT et EE

Chir ou commissurotomie au ballonnet

IV Anomalies de connexion

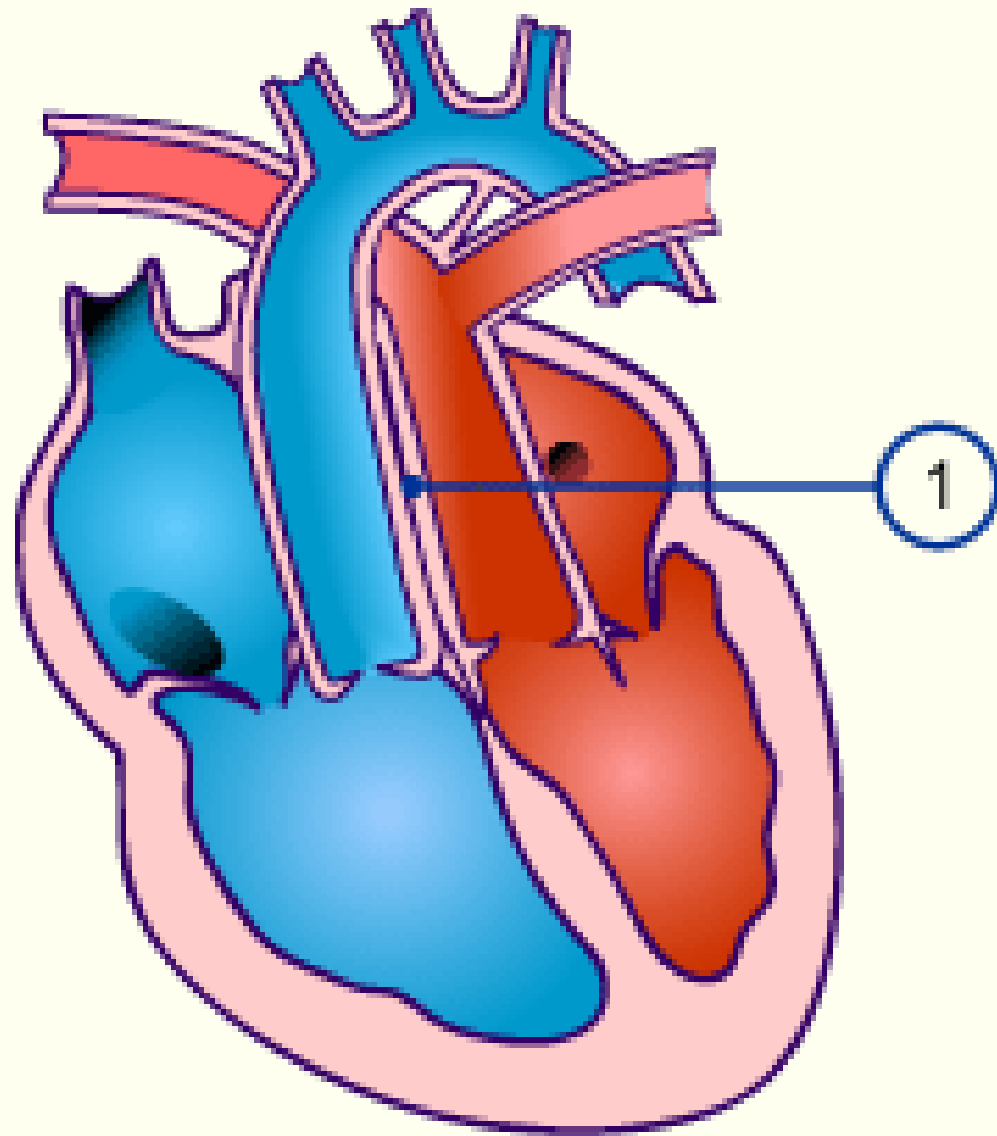
- Transposition simple des gros vaisseaux :
VD-aorte, VG-AP.

Non viable

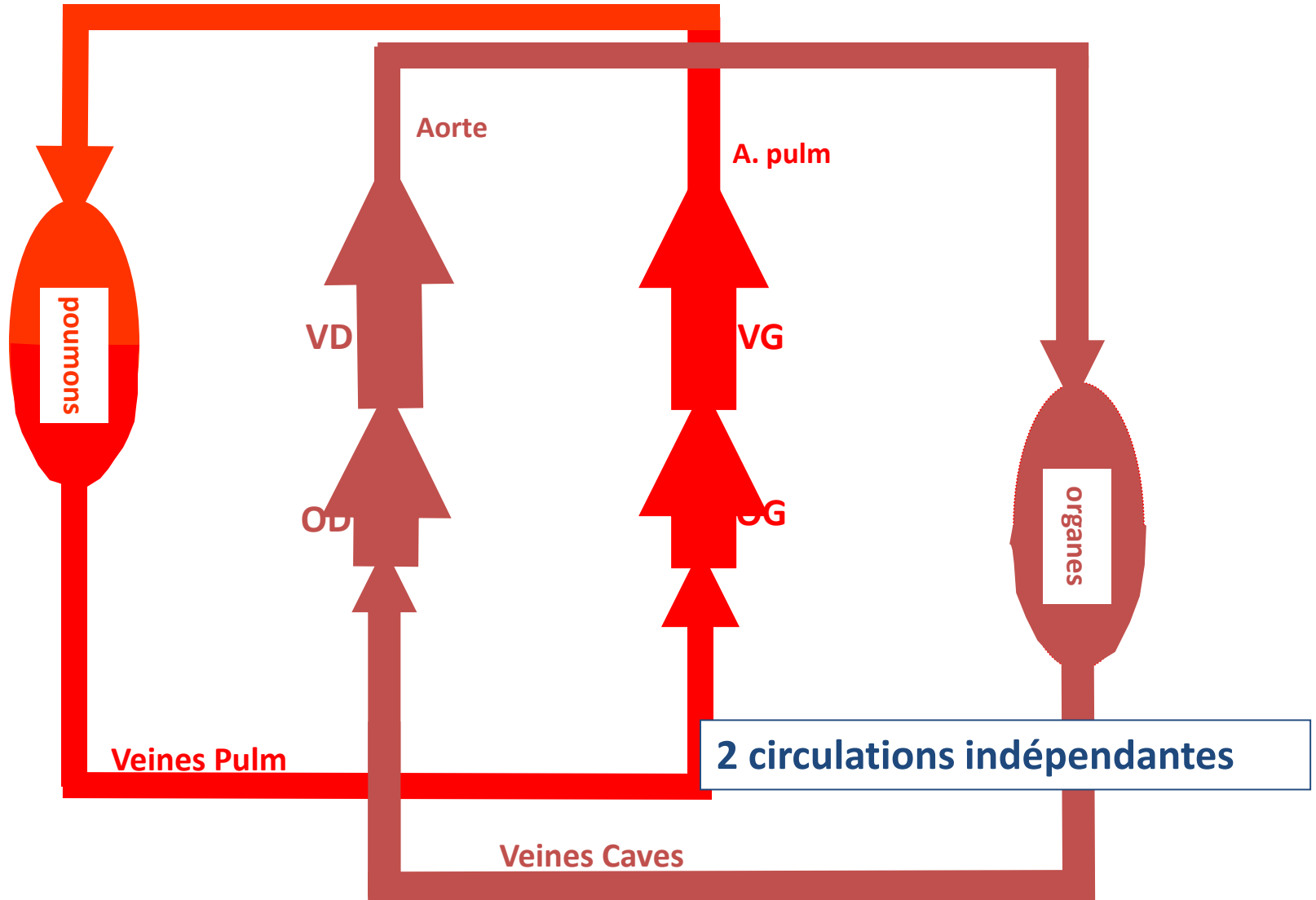
5% des CC

Cyanose isolée

Correction chirurgicale précédée d'une atrio
septostomie de Rashkind

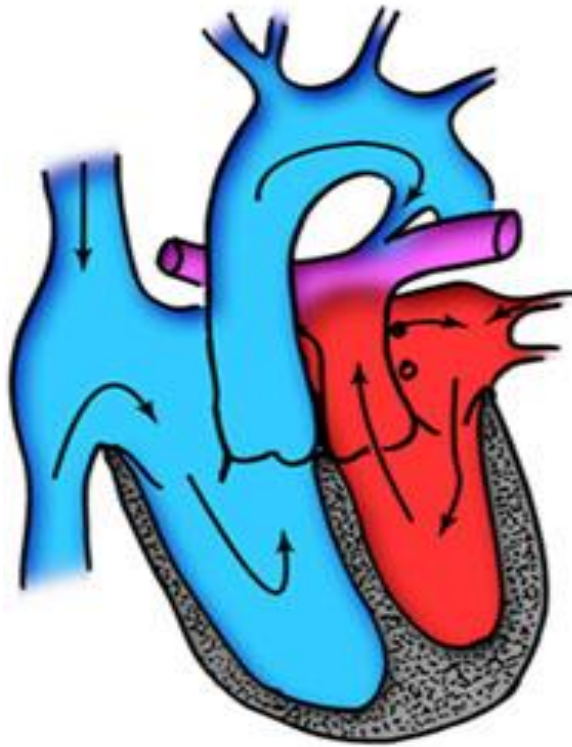


**Cardiopathie cyanogène =
transposition des gros vaisseaux non viable (sans shunt)**



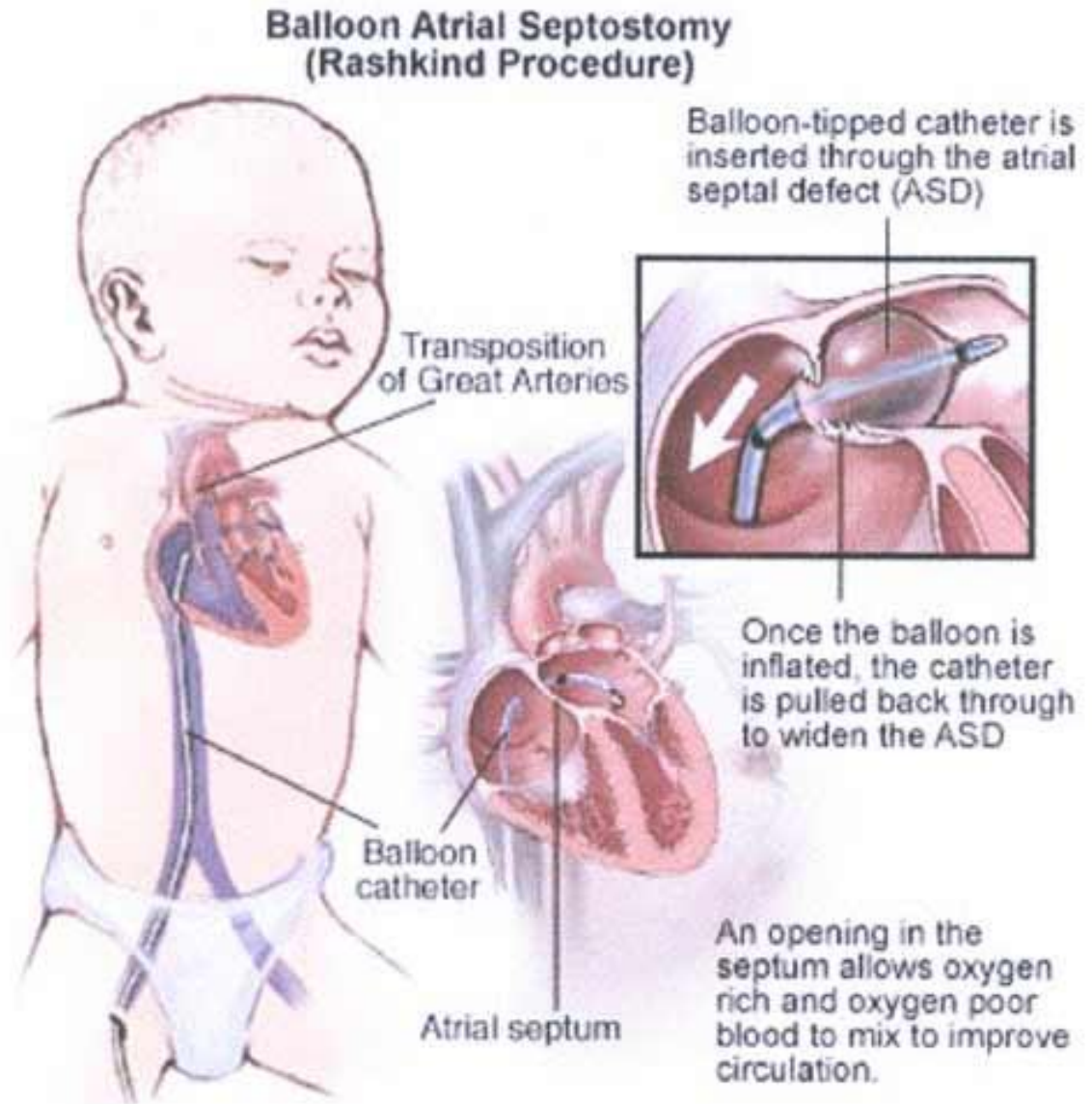
Transposition des gros vaisseaux

- Hypoxie néonatale réfractaire sévère
- Sans souffle
- Sans détresse respiratoire

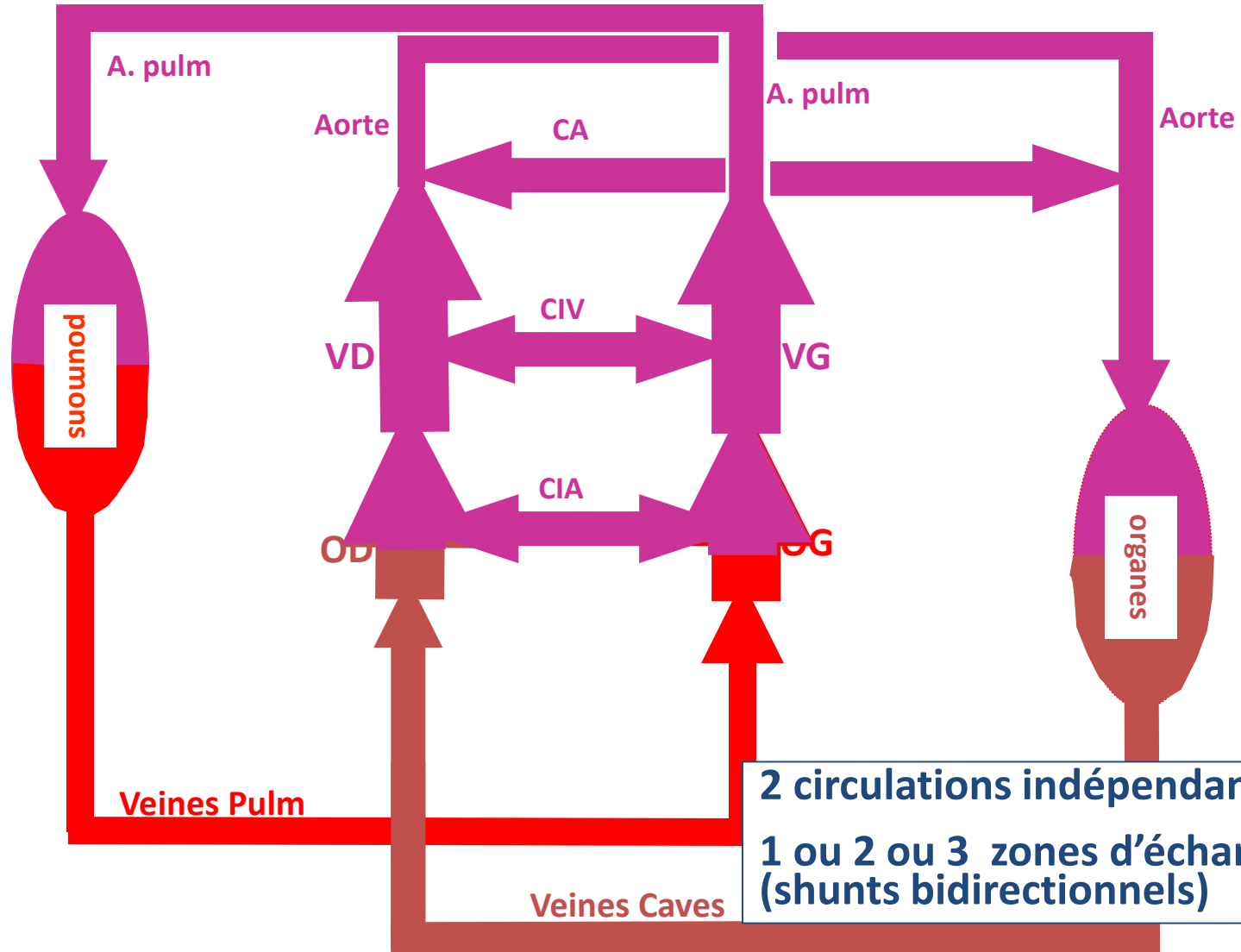


TGV: Rashkind + Prostaglandines

- Niveau III
- Rashkind
- Prostaglandines
- Switch artériel (premier mois de vie)
- Surveillance coronaires à vie



Cardiopathie cyanogène = transposition des gros vaisseaux avec shunt



2 circulations indépendantes
1 ou 2 ou 3 zones d'échange
(shunts bidirectionnels)

V Atrésies valvulaires et hypoplasie ventriculaire

- Atrésie tricuspide
- Atrésie pulmonaire à septum interventriculaire intact
- Atrésie pulmonaire avec CIV
- Atrésie aortique-hypoplasie du cœur gauche
- Ventricule unique
- Tronc artériel commun

VI Anomalies des vaisseaux

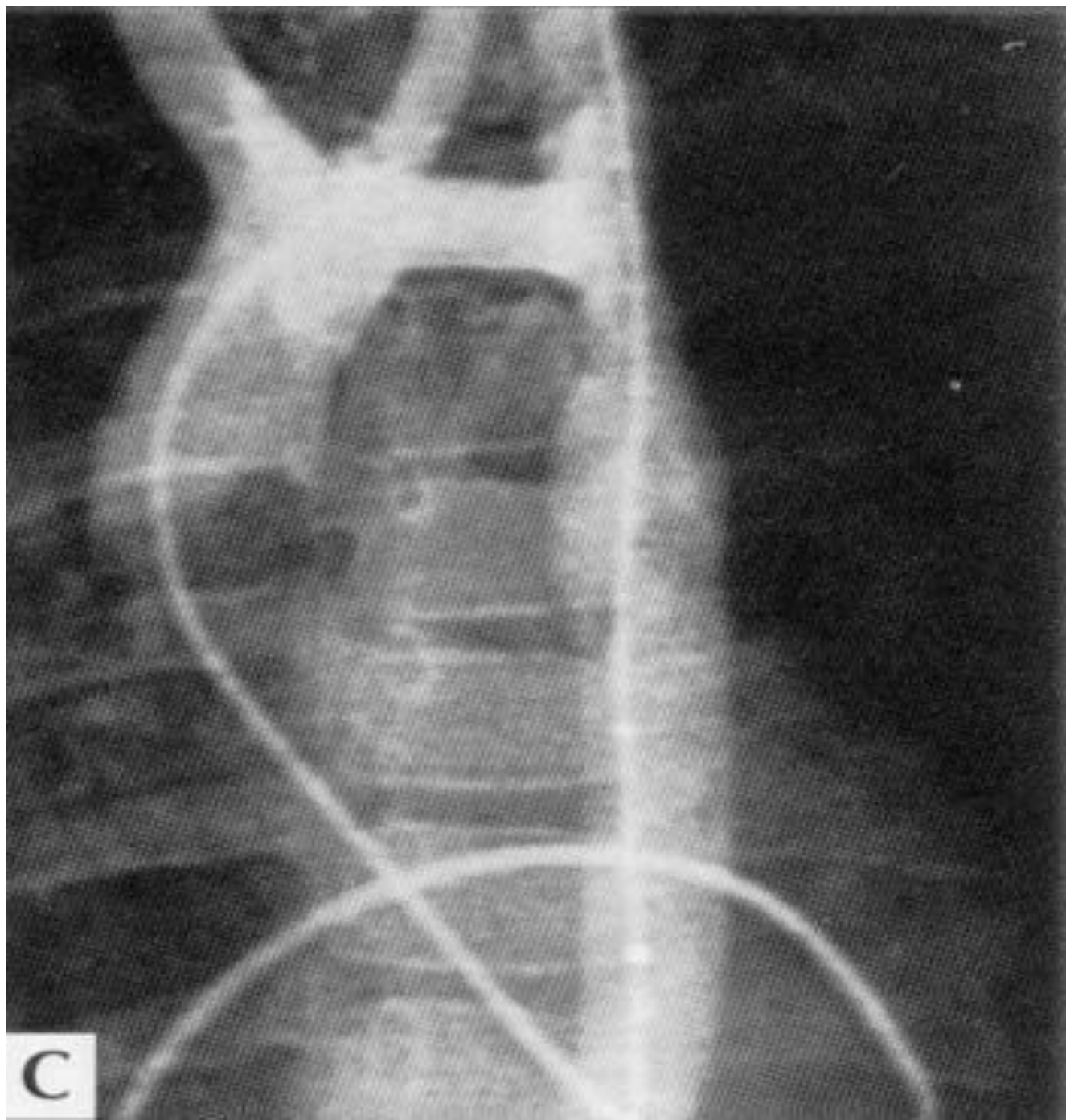
- Coarctation de l'aorte : surtout isthmiques.

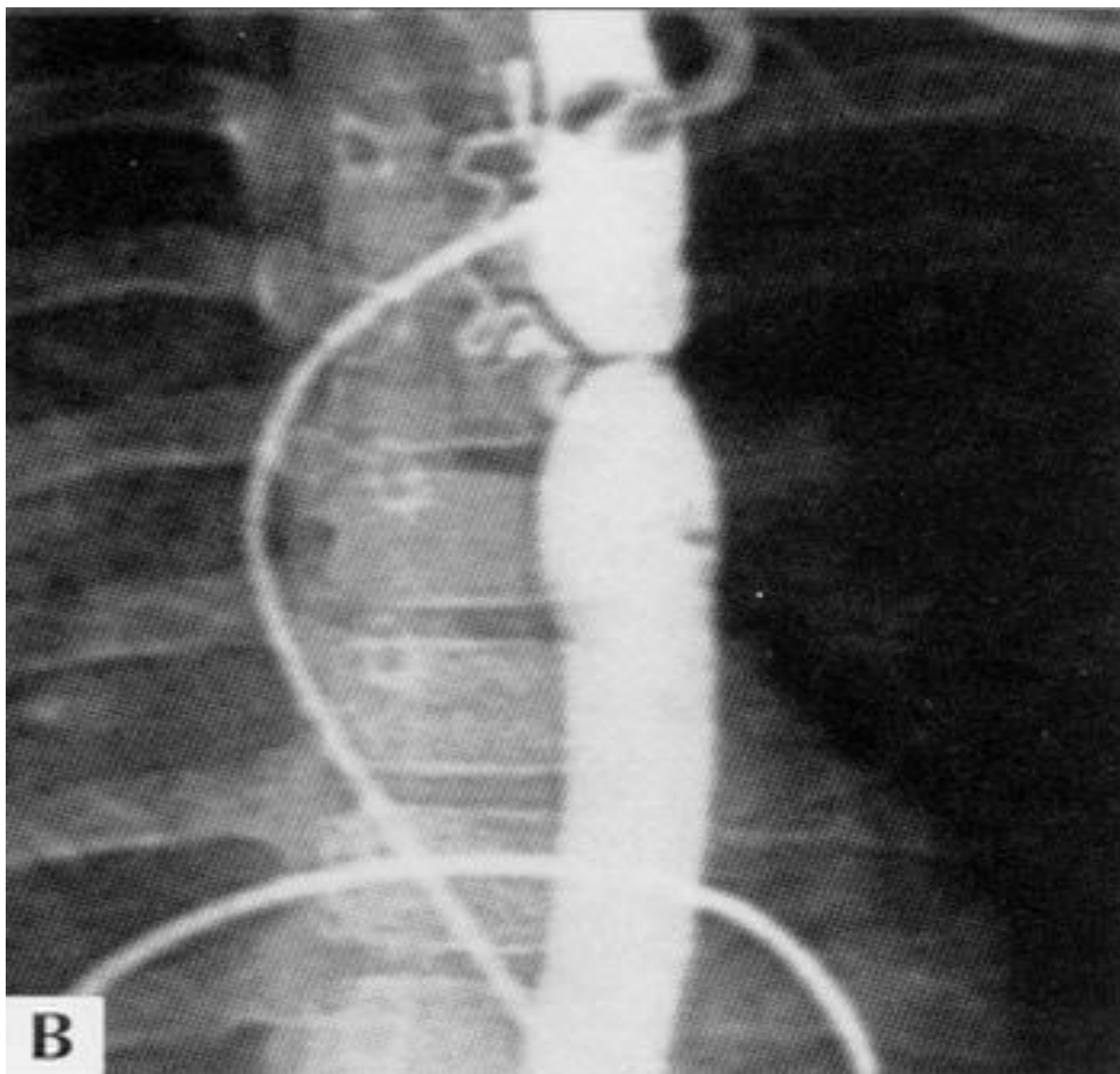
Obstacle créant une hyperpression en amont et une hypoperfusion en aval.

Risque de défaillance ventriculaire néo natale parfois différée de quelques jours (fermeture du CA)

6% des CC

Traitement chirurgical vers un an, HTA





Moyens d'investigation

- Deux éléments clés : examen clinique et échographie Doppler. Pouvant être complétés par l'ECG et la RP
- En fonction du contexte peuvent être utiles :
Holter, épreuve d'effort, scanner, IRM, exploration hémodynamique et angiographique ou isotopique

Moyens d'investigation (2) : clinique

- Signes révélateurs : retentissement pondéral, limitation de l'activité, signes respiratoires, sudation excessive, cyanose, plus rarement malaises ou douleurs thoraciques.
- Examen clinique : déformation thoracique, frémissement, auscultation(++), pouls et mesure de la PA (++), stase périphérique

Radiographie Thoracique

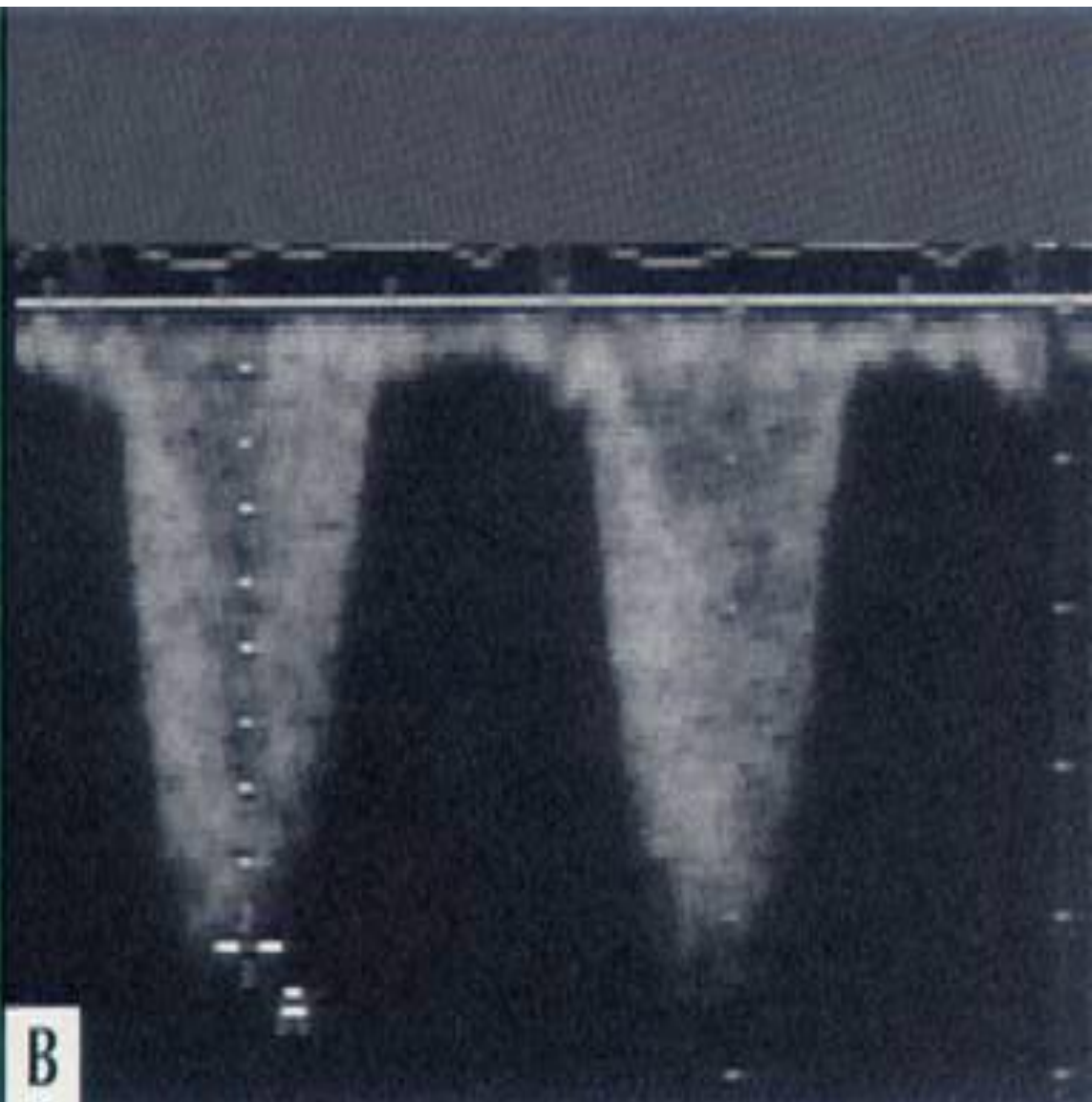
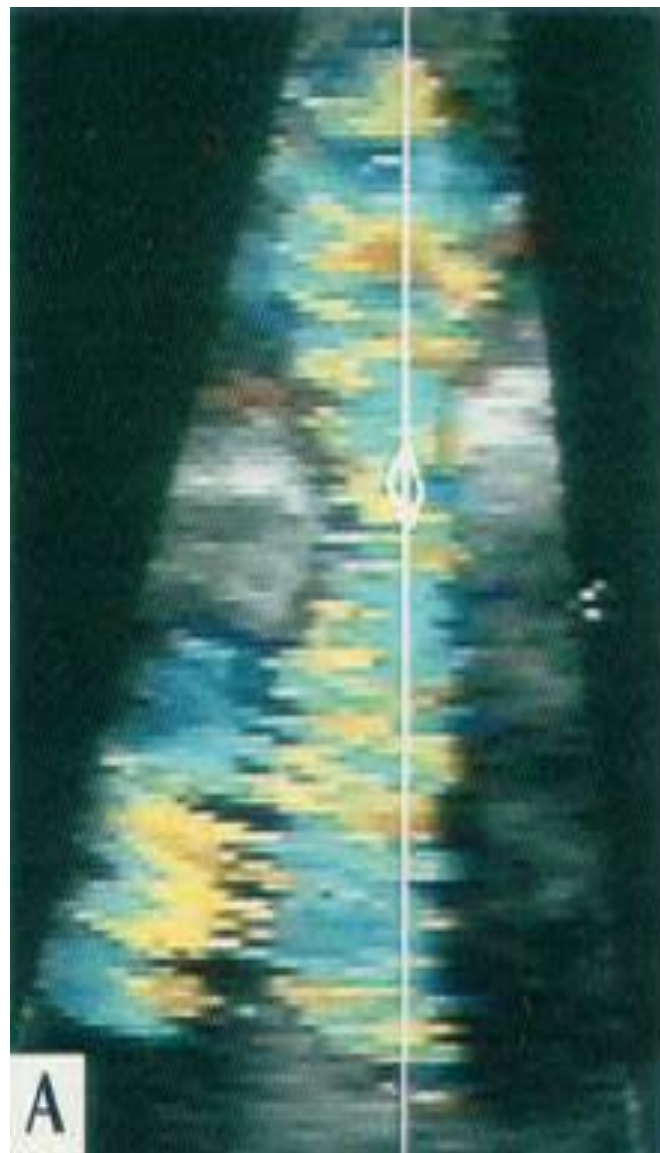
- Bon cliché...
- Situs, taille du cœur, morphologie du cœur, vascularisation, côté de la crosse aortique

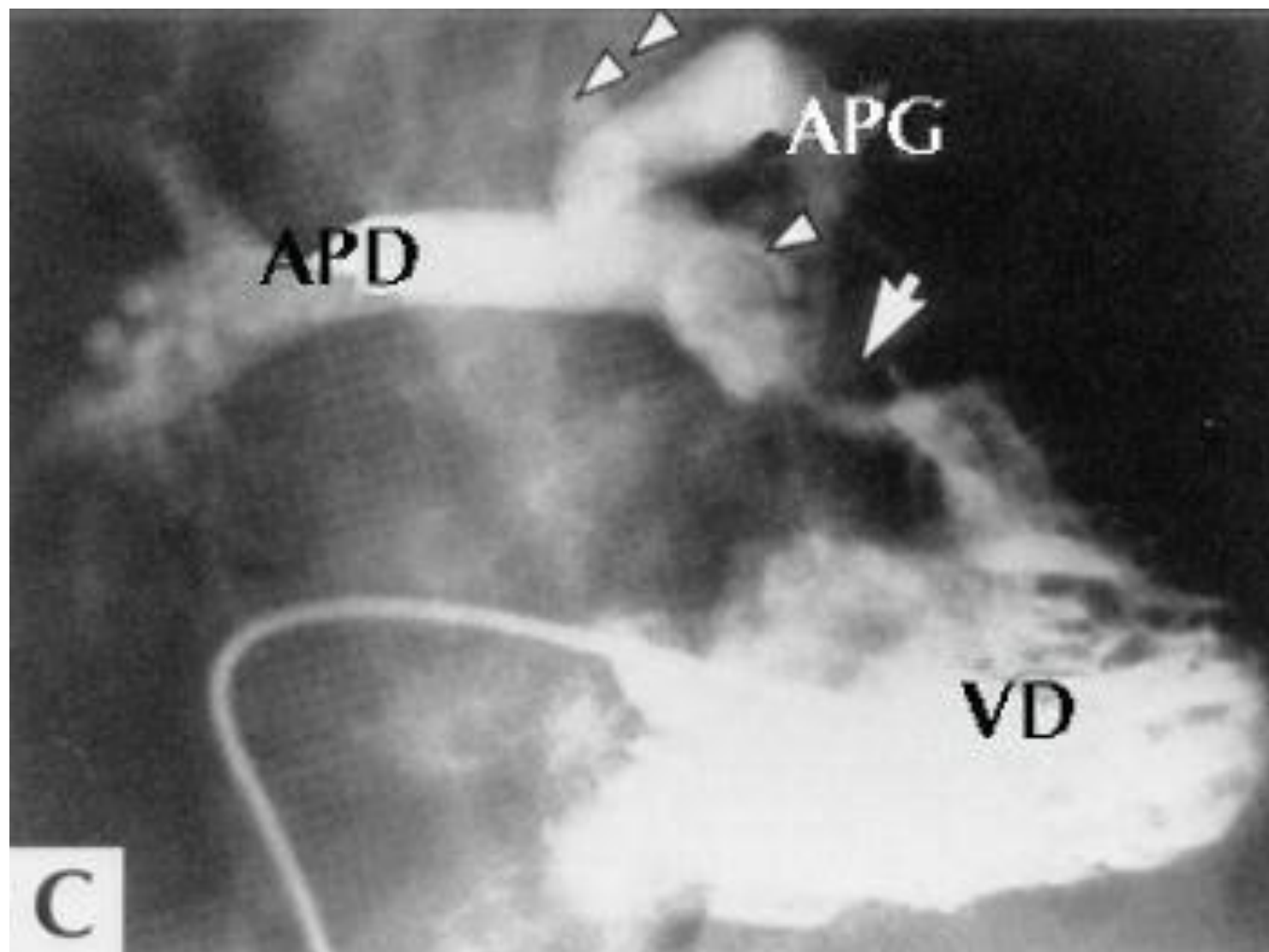
Electrocardiogramme

- Même technique que chez l'adulte (petites électrodes..)
- Reste incontournable pour l'analyse du rythme cardiaque, la recherche d'une ischémie (anomalie de naissance coronaire..)
- Autres apports : axe anormal, hypertrophie ventriculaire gauche ou droite..

Echocardiographie-Doppler

- Indispensable à tout examen de cardiopédiatrie
- Etude morphologique bidimensionnelle
- Fonction ventriculaire (bidimensionnel et TM)
- Etude des flux (direction et vitesse) : Doppler couleur
- Exploration de la vitesse des flux normaux ou pathologiques (Doppler pulsé et continu)

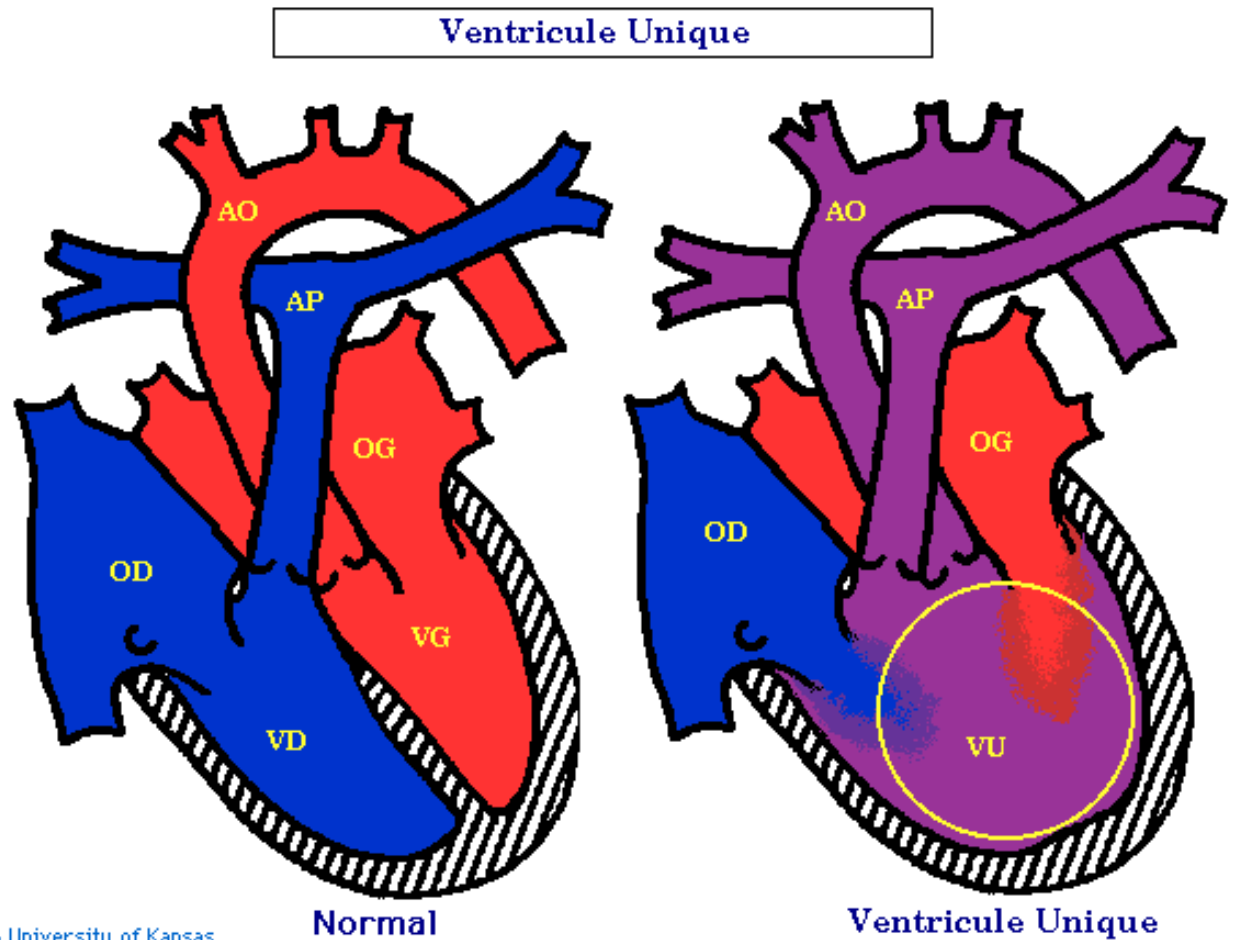




Ventricule Unique:

SaO2 88%-95%

(nouveau-né-nourrisson
avant chirurgie)

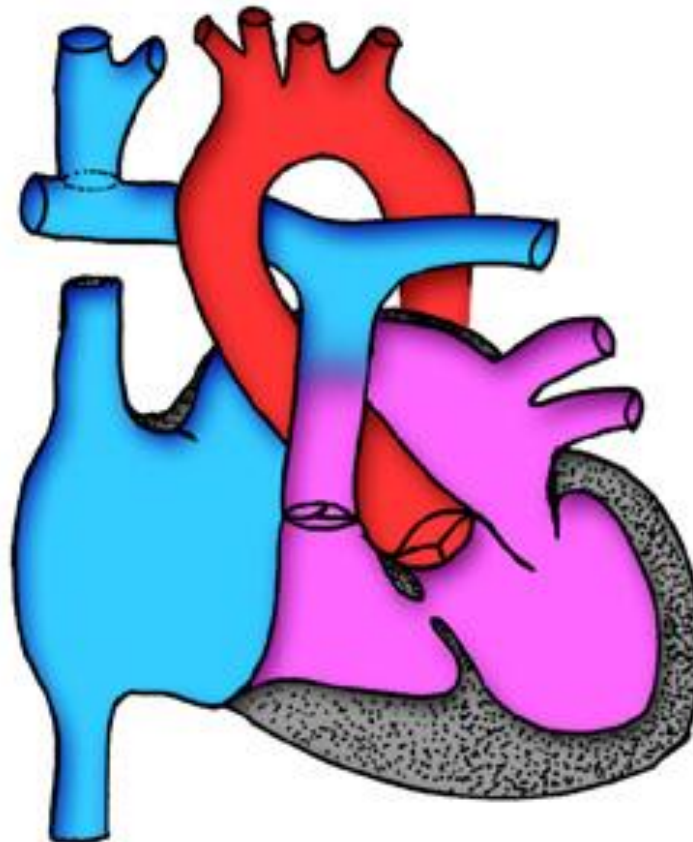


VU: dérivation cavo-pulmonaire partielle (1er temps de la chirurgie)

SaO2 70%-85%

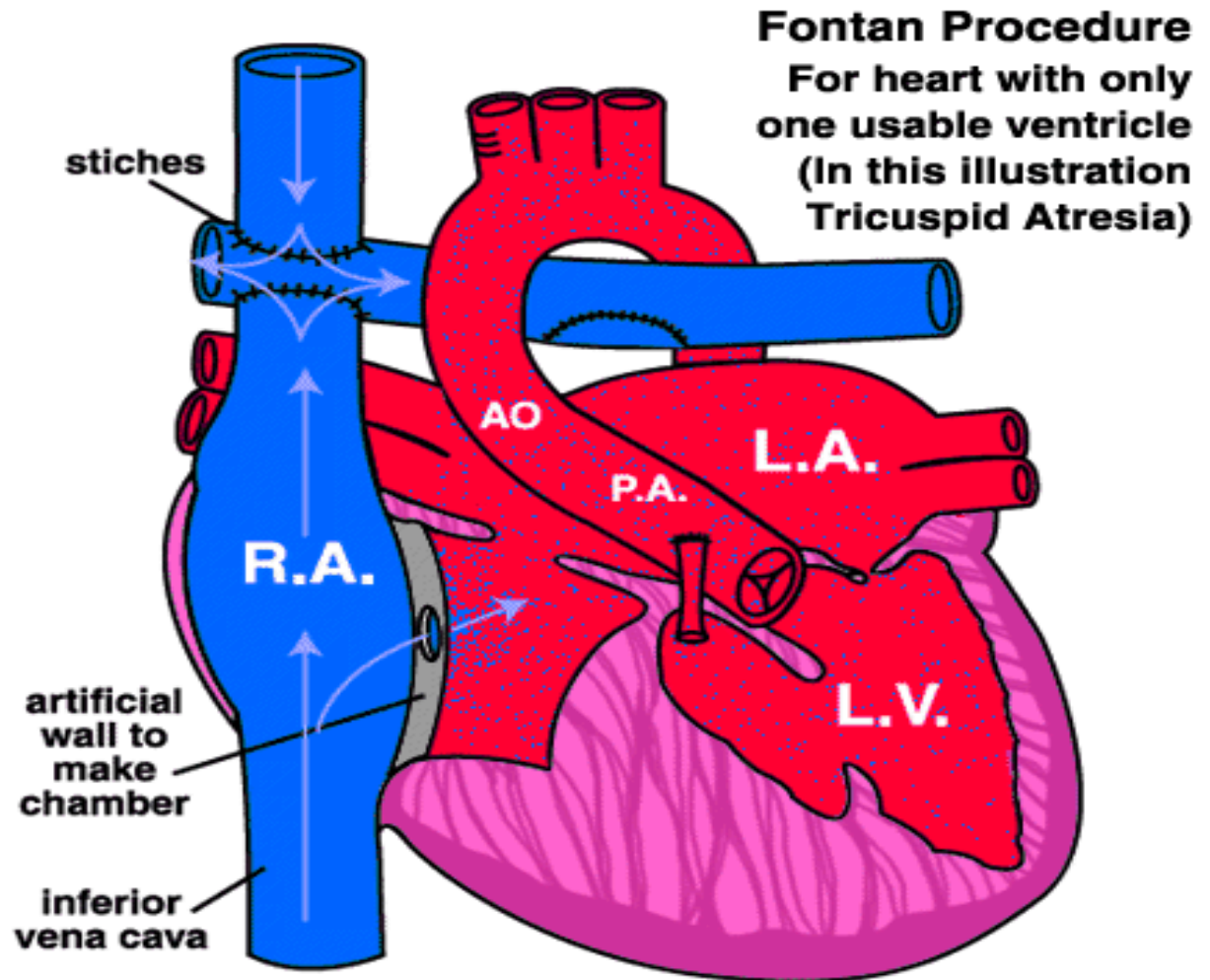
Demander la saturation de base

+++



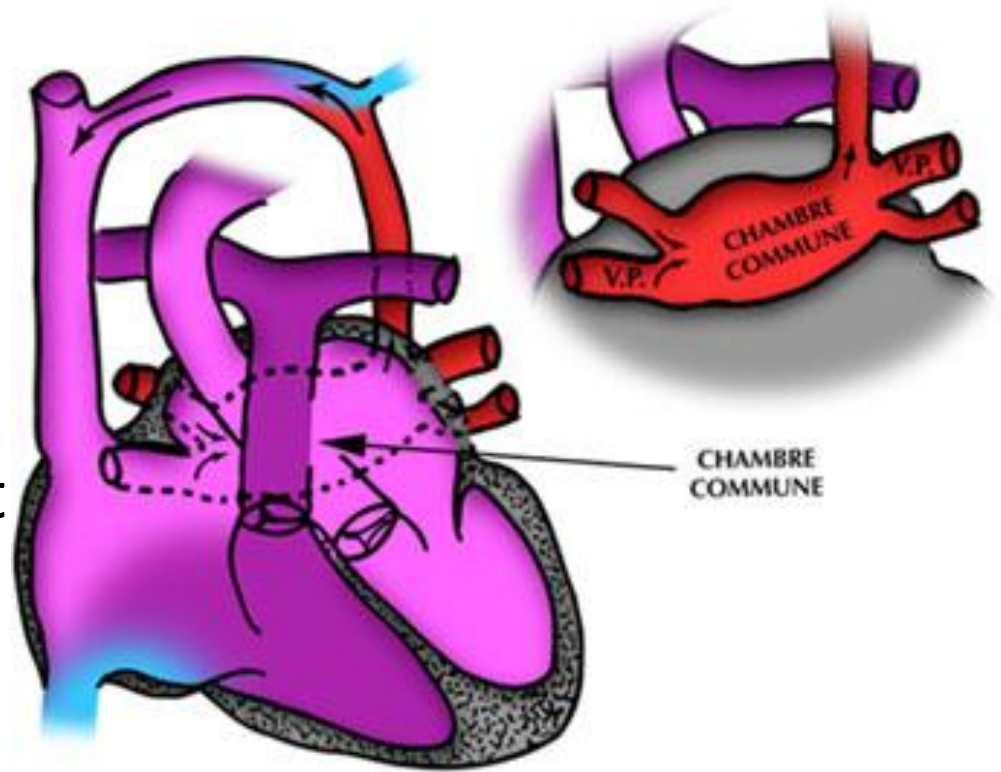
VU: dérivation cavo-pulmonaire partielle (2^o temps de la chirurgie)

SaO2 95%



Retour veineux pulmonaire anormal total

- C'est la plus grande urgence chirurgicale cardiaque néonatale
- Il n'existe pas de traitement médical avant la chirurgie



Pathologie cardio-vasculaire(2)

Hypertension artérielle

Les varices

Les artérites

Les phlébites

L'hémophilie

Les anémies

Les leucémies

Le rhumatisme articulaire aigue

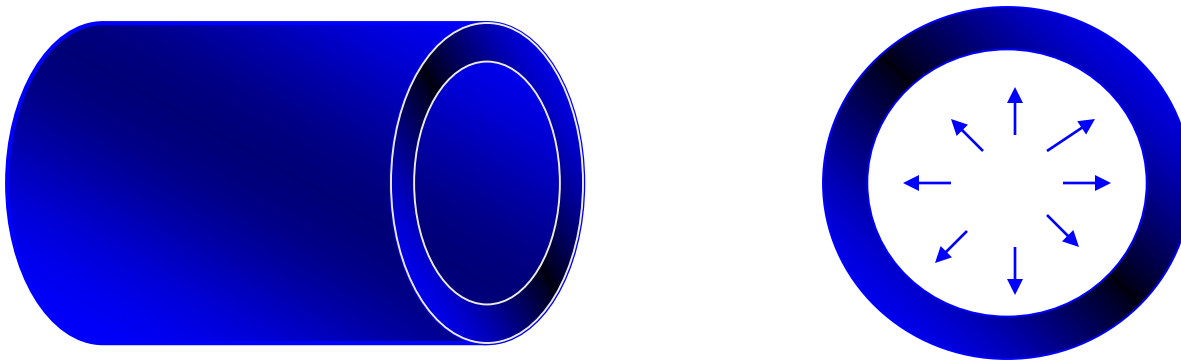
Hypertension artérielle

Dr Omar Hassnaoui



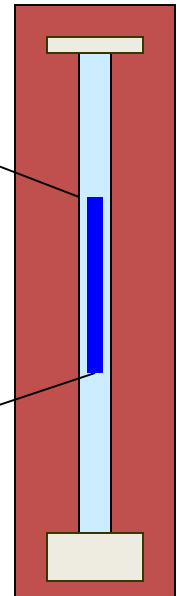
Qu'est-ce que la pression artérielle?

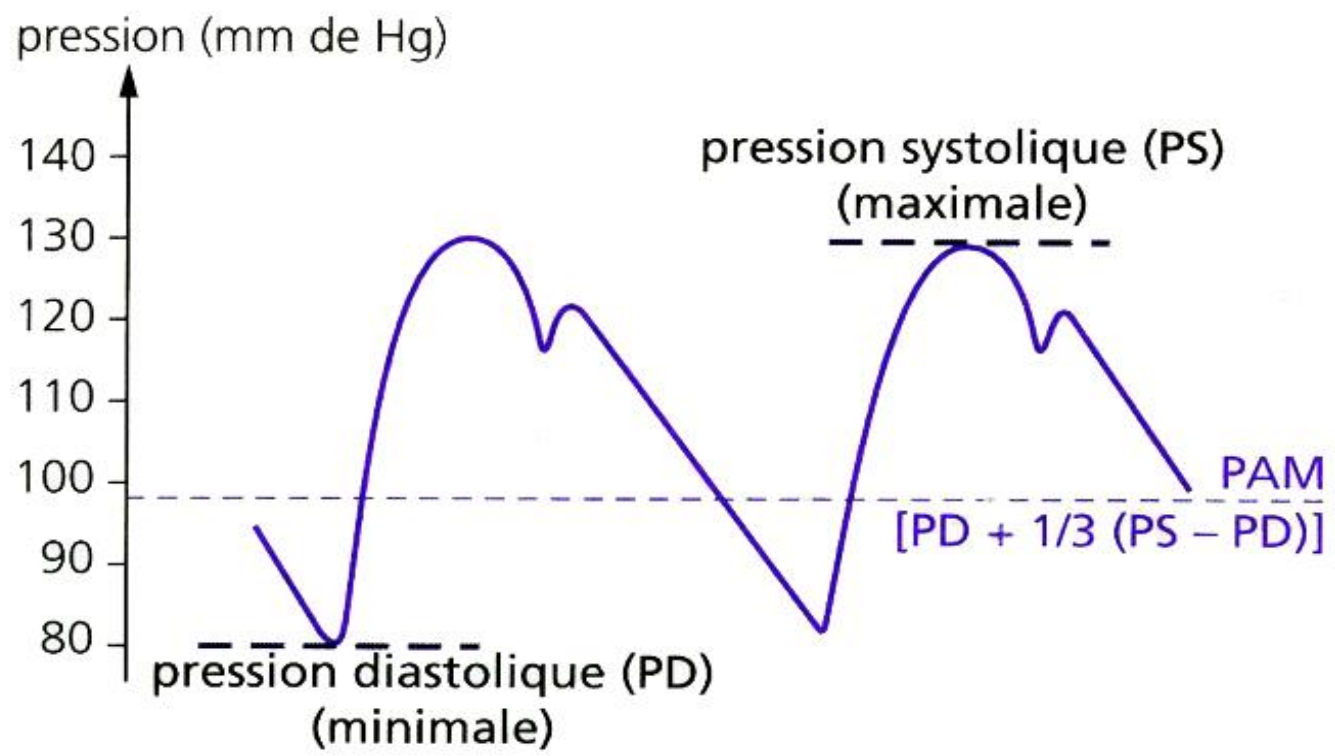
- Pression du sang dans les artères.
- On parle aussi de **tension artérielle**, car cette pression est aussi la force exercée par le sang sur la paroi des artères



Que signifient les chiffres?

- Le chiffre supérieur est la pression lorsque le coeur se contracte (Pression artérielle systolique PAS) →
- Le chiffre inférieur est la pression lorsque le coeur se relâche (Pression artérielle diastolique PAD) →





HTA : Définition

- L'hypertension artérielle (HTA) est définie comme :
- **une pression artérielle systolique**
 - (PAS) > 140 mmHg et/ou
- **une pression artérielle diastolique**
 - (PAD) > 90 mmHg.



HTA : Définition

- Chez le diabétique
- HTA si PA > 130/80 mmHg



Mesurée en mm Hg
(millimètres de mercure)

Par exemple 124/82 mm Hg

- Systolique = 124 mm Hg
- Diastolique = 82 mm Hg

Un problème de santé publique

- En France 10 millions d'hypertendus
- Augmente avec l'âge : 40 % des hommes de plus de 65 ans.
- Principale cause de mortalité cardiovasculaire.

Physiologie

- Le but de l'homéostasie est d'assurer un débit tissulaire et donc un apport en substrats et en oxygène suffisant quel que soit l'état hémodynamique.
- Le débit dépend de la pression artérielle (PA), soumise à de nombreux stimuli la faisant varier, et des résistances périphériques. La constance du débit tissulaire est assurée à l'échelon local par **l'autorégulation** qui est la modulation des résistances par la demande métabolique ou la demande en oxygène. A l'échelon de l'organisme tout entier les débits régionaux pourront être maintenus grâce à la limitation de la variabilité tensionnelle. Le contrôle de la PA est donc essentiel à l'homéostasie.

- Ces régulations vont pouvoir s'exercer sur
 - **les résistances périphériques,**
 - **la volémie**
 - **Le débit cardiaque**
- qui sont les trois déterminants essentiels de la PA.

Vol S tot : 5,5 l



–la **volémie** est le résultat d'un équilibre entre l'apport en eau et les pertes physiologiques (urines, selles, sueurs, respiration).

Les mécanismes de régulation de la PA

- Les mécanismes de régulation sont de type :
- **nerveux** : vasodilatation par le nerf vague avec ralentissement de la fréquence cardiaque
- **humoral** (c'est-à-dire par production de substances chimiques qui vont se diffuser dans tout l'organisme et agir ainsi à distance)
 - adrénaline et **noradrénaline** (produites par les glandes médullosurrénales) entraînant entre autres une accélération du cœur,
 - Le **système rénine-angiotensine** entraînant une vasoconstriction des artères rénales..
 - hormones anti diurétique (ADH ou vasopressine peptide produite au niveau de la neurohypophyse)

- Cela explique la grande variabilité des chiffres tensionnels d'une minute à l'autre chez le même individu :
 - l'effort et le stress font augmenter la pression artérielle.
 - Le repos la fait diminuer.

$$PA = DC \times RPT$$

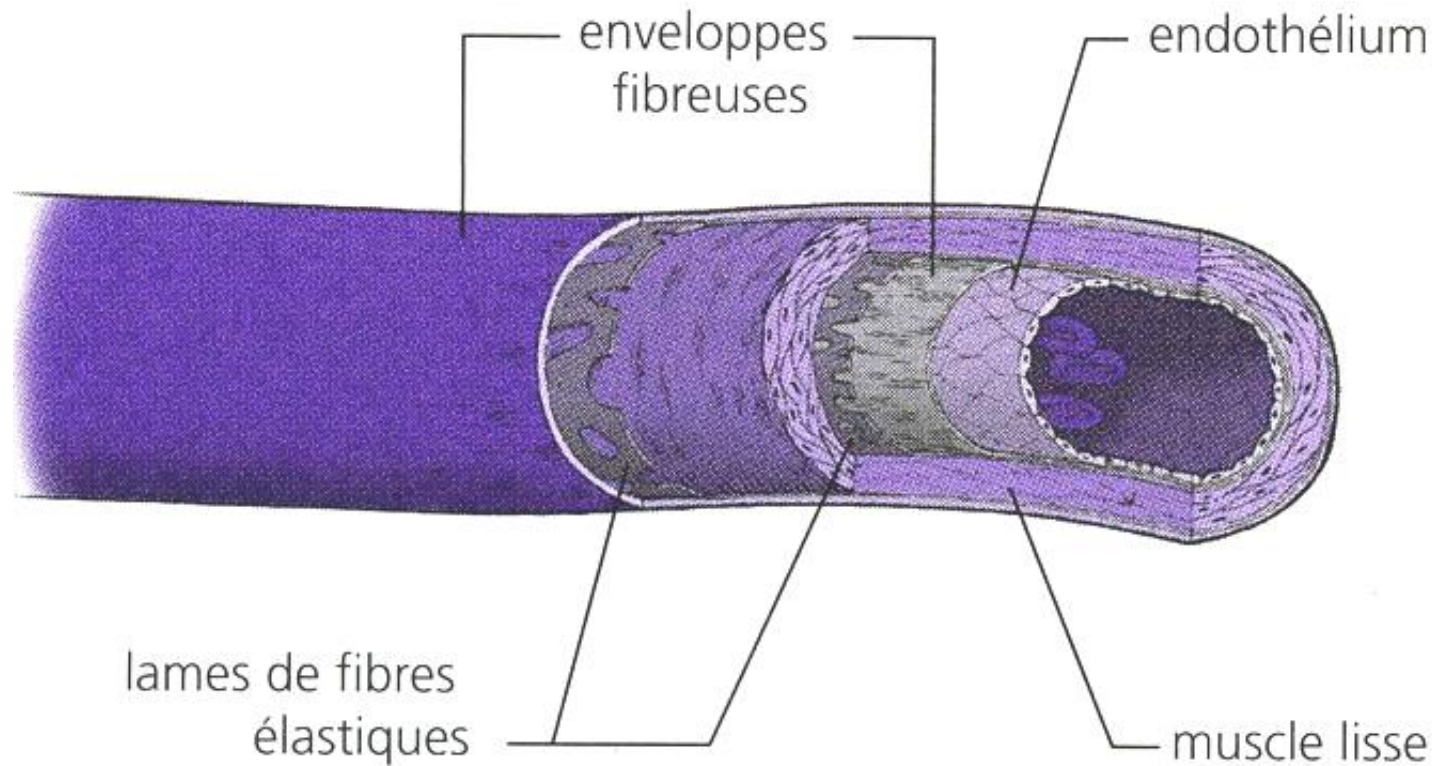


**Pression artérielle moyenne = Débit cardiaque x Résistances périphériques totales
(ΔP)**

La pression artérielle est générée par la pompe cardiaque et elle dépend donc de la masse sanguine et la contraction cardiaque.

Résistance Vasculaire périphérique (RVP)

Générée par le réseau artériel

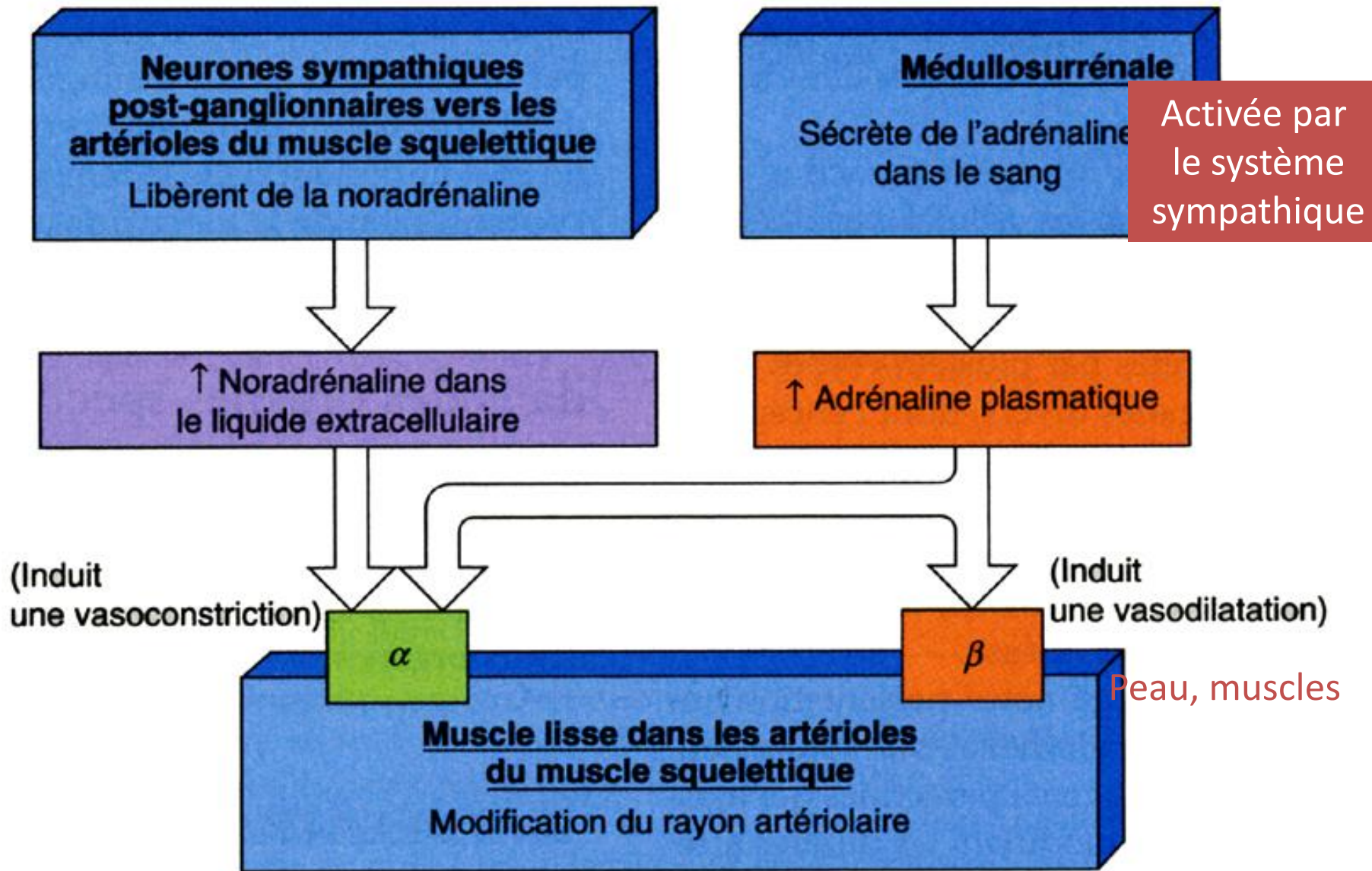


Modulation de la tonicité de la musculature lisse

Résistances vasculaires

- R, résistance, correspond effectivement à la résistance des petits vaisseaux à l'écoulement du sang.
 - Si ces derniers rétrécissent (*vasoconstriction*), les résistances s'élèvent.
 - Au contraire, s'ils s'élargissent (*vasodilatation*), les résistances baissent.

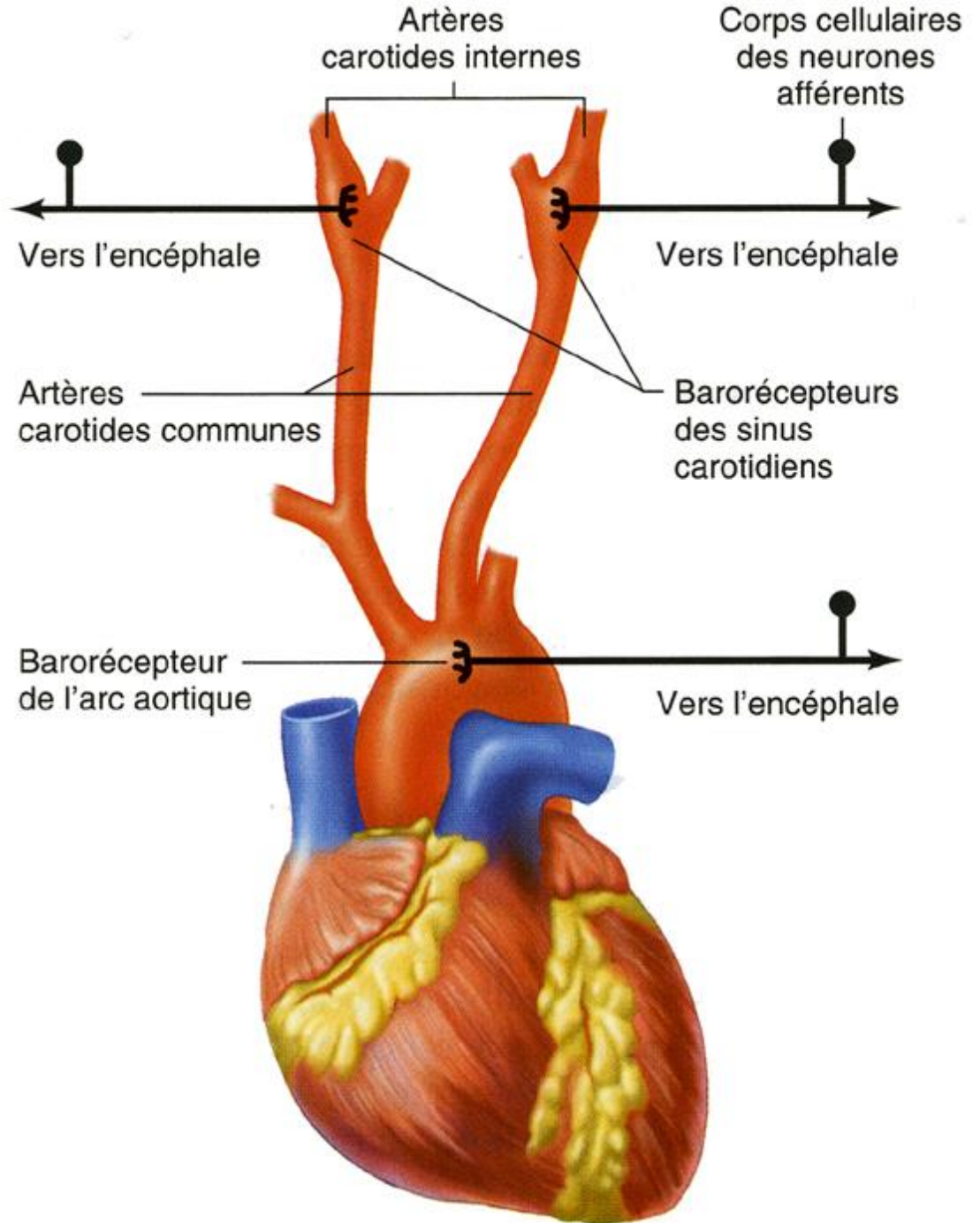
Effet des nerfs sympathiques et de l'adrénaline sur les artérioles



REGULATION A COURT TERME

- **Système nerveux autonome** (sympathique et parasympathique).
- Son action s'exerce par le biais du **baroréflexe** dont les deux composantes, artérielle et cardiaque, agissent pour tamponner les fluctuations de PA
- Cinétique extrêmement courte (quelques secondes).

Localisation des barorécepteurs artériels

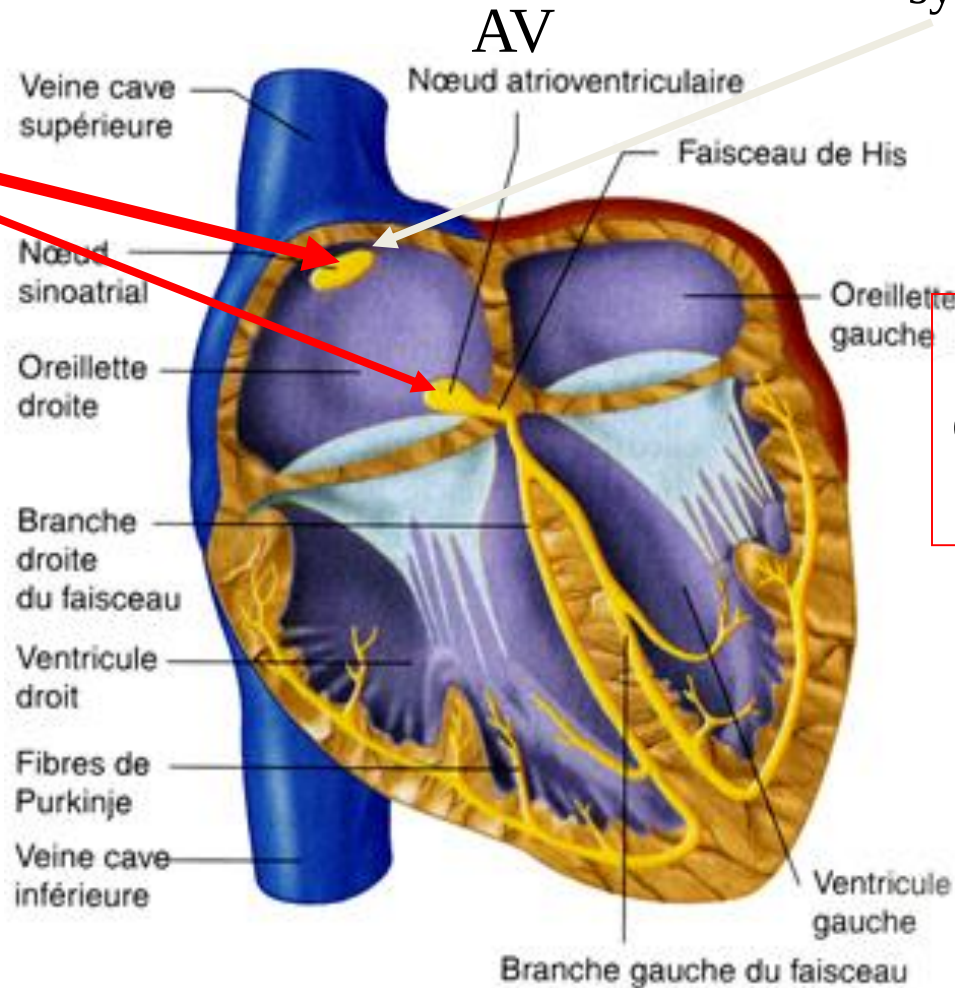


F
parasympathiques
(nerf X)

↓ Fc

↓ vitesse
de conduction
(AV)

↓ de la
contractilité



F
sympathiques

↑ Fc

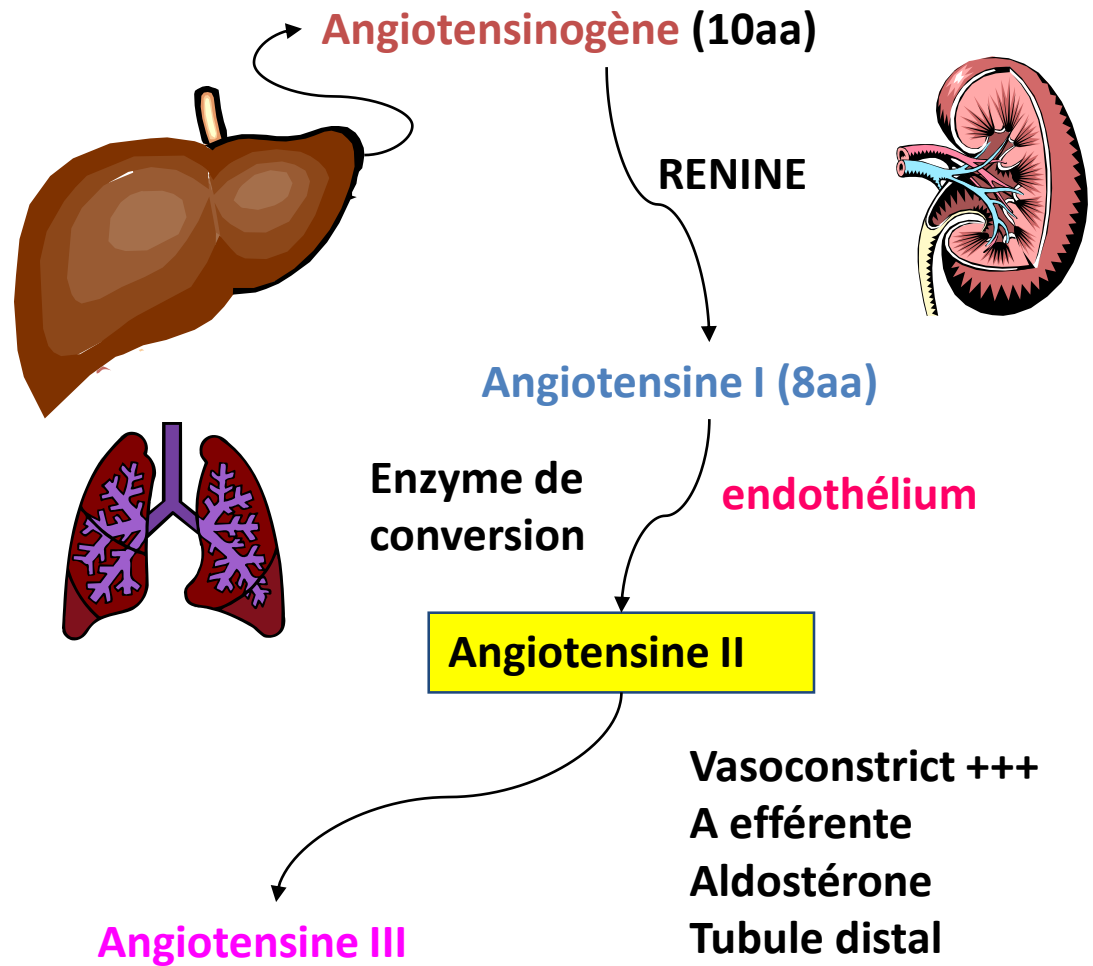
↑ vitesse
de conduction
(AV)

↑ de la
contractilité

REGULATION A MOYEN TERME

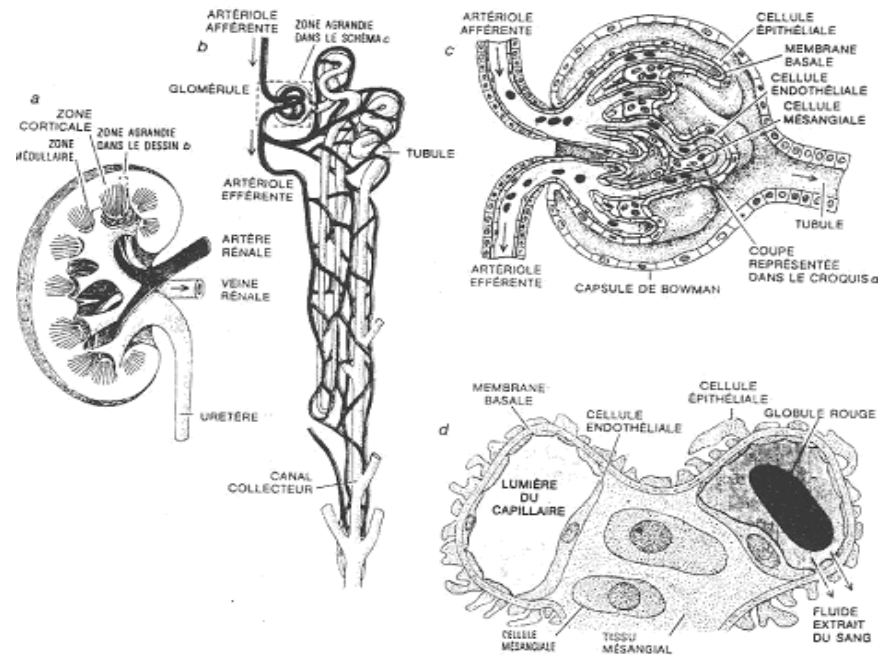
- (quelques minutes à quelques heures)
- fait surtout intervenir les **régulations hormonales** par leur effet vasomoteur systémique (angiotensine II, facteur atrial natriurétique...).

Systeme Renine Angiotensine



REGULATION A LONG TERME

- La régulation à long terme s'exerce essentiellement sur la volémie.
- Elle fait intervenir un organe essentiel,
 - **le rein.**



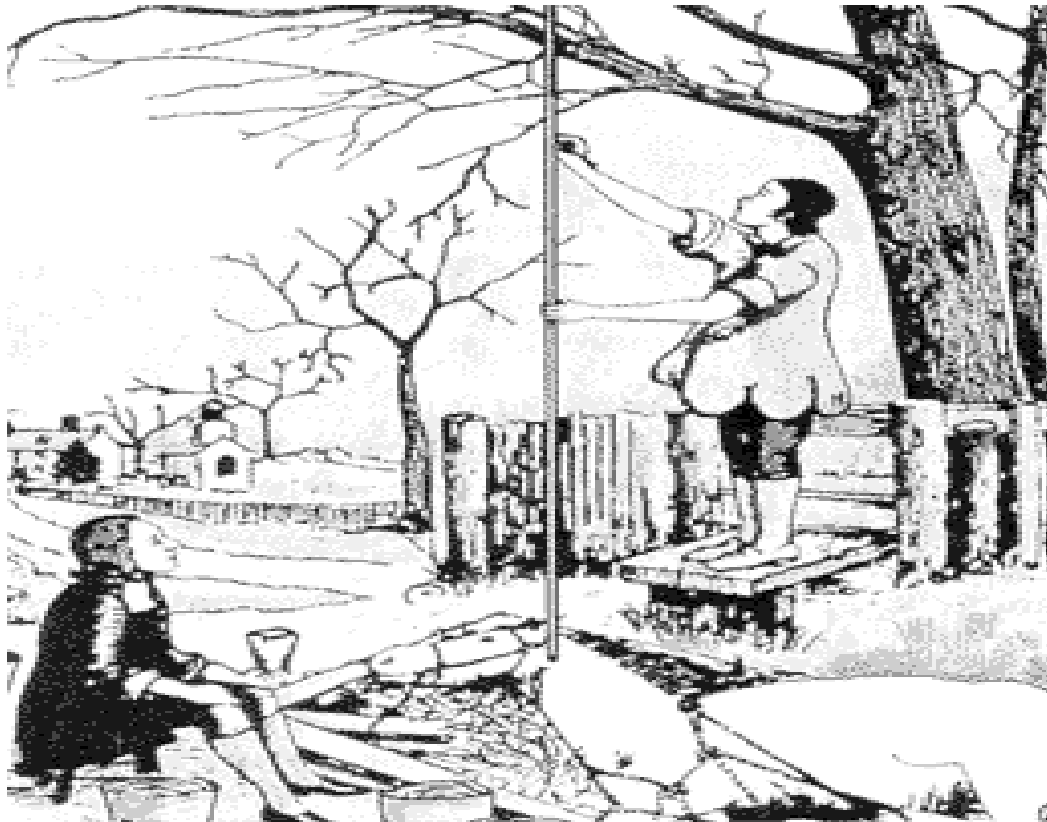
REGULATION A LONG TERME

- **Aldosterone**
- hormone minéralocorticoïde sécrétée par les glandes surrénales en réponse à une stimulation par l'angiotensine 2.
- Elle a un rôle crucial dans le maintien de la volémie plasmatique et de la tension artérielle via son action sur le rein.

Méthodes de mesure

Méthodes de mesure

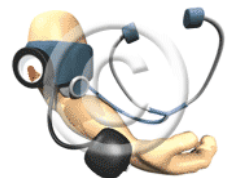
- **Invasive :**
 - nécessite une ponction artérielle (humérale, fémorale) et un cathéter relié à une tête de pression.



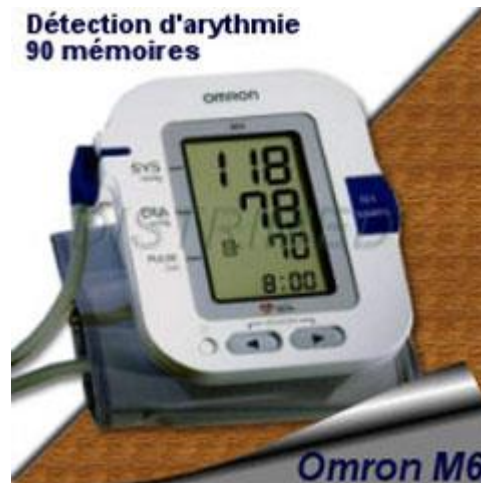
Enregistrement de la pression artérielle à l'aide d'un capteur introduit dans l'aorte: première méthode historique de mesure de la pression artérielle (1732, Stephen Hales).

Méthodes de mesure non invasives

- Méthode palpatoire,
 - du pouls radial ou huméral.
 - Permet uniquement de connaître la PAS avec une précision limitée.
- Méthode auscultatoire,
 - se réfère aux bruits artériels de Korotkow perçus en aval du brassard, le plus souvent au pli du coude.
 - L'apparition des premiers bruits détermine la PAS
 - La disparition des bruits détermine la PAD.



Méthodes de mesure



Méthode auscultatoire

- La méthode courante en pratique clinique a été inventée en 1905 par Korotkow.
- Elle consiste à mesurer au manomètre la contre pression exercée sur une artère par un brassard gonflable tout en auscultant l'artère.

Sphygmomanometre



Sphygmomanometre



Quelques trucs !!

- **Rigueur pour minimiser les erreurs dues à l'observateur**
- **Materiel adapté: brassard adapté**
- **Sujet allongé ou assis depuis 5 mn,**
- **Dégonflage lent (2-3 mmHg/s) a l'approche des valeurs de PAS et PAD**
- **Lecture à la graduation la plus proche (2 mmHg)**
- **Faire une mesure sur chaque bras et prendre la moyenne des deux.**
- **Si l'on échoue à mesurer la pression artérielle sur un bras, recommencer sur l'autre bras.**
- **Laisser un temps de repos suffisamment long entre deux mesures sur le même bras.**
- **Eviter les vêtements compressifs**

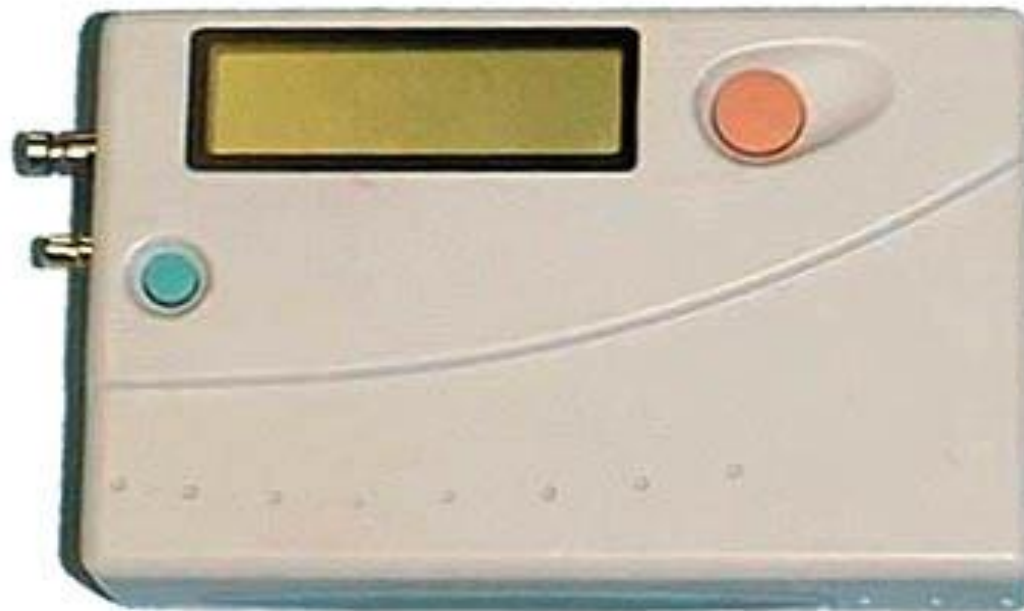
MAPA

- Mesure ambulatoire PA :
- Réalisée sur 24 heures avec un appareillage portatif
- Met en évidence un rythme circadien avec des valeurs de PA plus basses la nuit (moins 15 à 30 mmHg).
- Valeurs de référence inférieures à celles notées au cabinet médical : < 135/85 mmHg.
- Permet d'éliminer un effet « blouse blanche ».

MAPA



MAPA





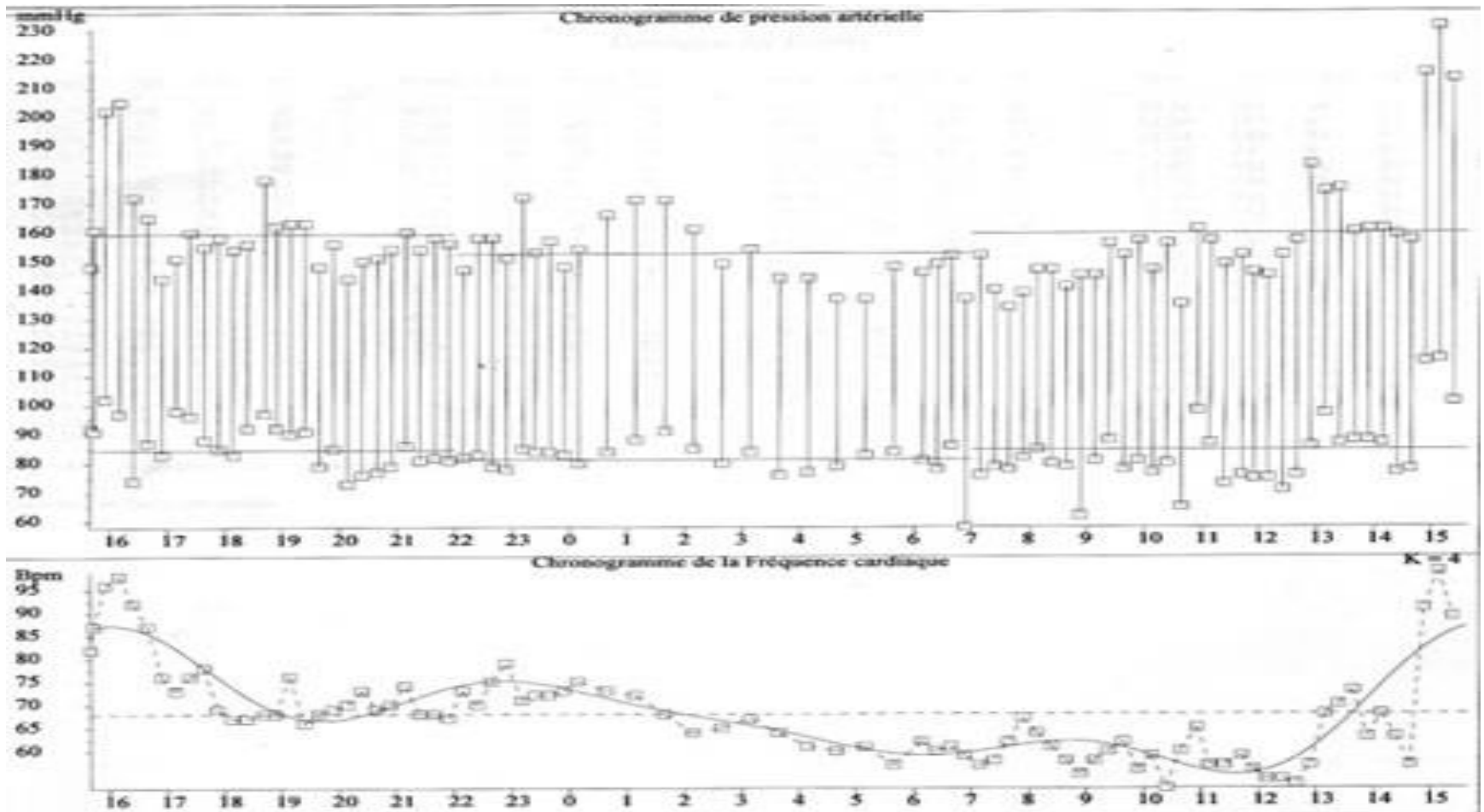
tuyau

**ordinateur
de recueil
des mesures**

brassard

**appareil
de mesure**

MAPA



La mesure d'effort :

- Au cours d'un effort dynamique
- Sur bicyclette ergométrique ou sur tapis roulant.
- Permet de définir un **profil tensionnel d'effort** par rapport à un profil établi sur une population témoin

Retentissement de l'HTA

4 organes cibles

Cœur

Reins

Cerveau

Vaisseaux

Retentissement de l'HTA

- **Le cœur :**
 - Hypertrophie ventriculaire gauche identifiée par l'ECG et l'échocardiographie.
 - Dilatation des cavités, altération des fonctions systolique et diastolique
 - insuffisance cardiaque.
 - Insuffisance coronaire (angor, infarctus).

Retentissement de l'HTA

- **Les reins :**
 - Lésions artériolaires de la néphroangiosclérose. S'exprime d'abord par une micro-albuminurie puis une macroalbuminurie, parallèlement à une baisse de la clairance glomérulaire. L'insuffisance rénale est souvent tardive. Rarement rapidement évolutive (HTA maligne accélérée).
 - Lésions secondaires à une atteinte des artères rénales (ischémie rénale).

Retentissement de l'HTA

- **Le cerveau** : Evolution et clinique dépendent de la topographie des lésions.
 - Accidents lacunaires (un cas sur 5) par petits ramollissements sous-corticaux résultants de l'occlusion d'artérioles dont la paroi a été altérée par l'HTA (nécrose hyaline) –
 - Démence vasculaire ou de type Alzheimer par addition des séquelles de chaque accident ischémique ou hémorragique –
 - Hémorragie cérébrale par rupture d'anévrisme développé sur les artérioles –
 - Encéphalopathie hypertensive : syndrome aigu où une HTA sévère s'accompagne de céphalées vomissements, troubles de conscience.

Retentissement de l'HTA

- **Les vaisseaux :**
 - Grosses artères = Artériopathie oblitérante et anévrisme.
 - Petits vaisseaux = atteinte des organes sensoriels (rétinopathie, atteinte cochléo-vestibulaire)

Classification HTA

CATEGORIE	SYSTOLIQUE <u>mmHg</u>	DLASTOLIQUE <u>mmHg</u>
Optimale	< 120	< 80
Normale	< 130	< 85
Normale haute	130 - 139	85 - 89
Grade 1 (légère)	140 - 159	90 - 99
Sous-groupe : HTA limite	140 - 149	90 - 94
Grade 2 (modérée)	160 - 179	100 - 109
Grade 3 (sévère)	≥ 180	≥ 110
Hypertension systolique isolée	≥ 140	< 90
Sous-groupe : HTA limite	140 - 149	< 90

Risque cardio-vasculaire

- Facteurs de risque
 - HTA
 - Diabète
 - Obésité
 - Hypercholestérolémie
 - Tabagisme
 - Sédentarité

Niveau de risque

Autre facteur de risque et histoire de la maladie	Pression artérielle (mmHg)		
	Grade 1 (HTA légère) PAS 140-159 ou PAD 90-99	Grade 2 (HTA modérée) PAS 160-179 ou PAD 100-109	Grade 3 (HTA sévère) PAS ≥ 180 ou PAD ≥ 110
I – Pas d'autre facteur de risque	Risque faible	Risque moyen	Risque élevé
II - 1-2 facteurs de risque	Risque moyen	Risque moyen	Risque très élevé
III - 3 facteurs de risque ou plus ou atteinte des organes cibles ou diabète	Risque élevé	Risque élevé	Risque très élevé
IV – Pathologies cardiovasculaires associées	Risque très élevé	Risque très élevé	Risque très élevé

HTA: un ennemi sournois...

- De nombreux hypertendus ne présentent aucun symptôme et l'hypertension est alors une découverte d'examen systématique ou de consultation motivée par autre chose.
- Dans certains cas, des céphalées (maux de tête) : elles sont surtout caractéristiques d'une hypertension grave. elles sont classiquement présentes dès le matin, dans la région occipitale (nuque et au-dessus),
- des acouphènes (sifflements auditifs), des phosphènes (perception de points lumineux),
- des vertiges,
- des palpitations (sensation d'augmentation du rythme cardiaque),
- une asthénie (sensation de fatigue),
- une dyspnée (difficultés à respirer),
- une épistaxis (saignements de nez), une hématurie (présence de sang dans les urines),

Les causes de l'HTA

- 95 % des HTA n'ont pas de cause retrouvée. On parle alors **d'HTA essentielle**.
- Plusieurs facteurs peuvent favoriser l'apparition d'une HTA : hérédité, médicaments ou toxiques (régliste, vasoconstricteurs), excès pondéral (25 % des sujets en surpoids sont hypertendus), facteurs nutritionnels ou environnementaux (consommation sodée, alcool, sédentarité, stress).

Les causes de l'HTA

- HTA secondaires: 5 %
 - Causes rénales : 4 %
 - Insuffisance rénale (secondaire à une polykystose rénale, une glomérulo-néphrite, une pyélonéphrite...).
 - Affection rénale unilatérale non vasculaire (pyélonéphrite unilatérale, tuberculose, hyperplasie congénitale).
 - Sténose de l'artère rénale (par athérome ou fibrose).

Les causes de l'HTA

- Causes surrénaliennes < 1 %
 - Le phéochromocytome.
 - tumeur le plus souvent surrénalienne sécrétant en excès des catécholamines.
 - Le syndrome de Cushing
 - (par tumeur ou par hyperplasie bilatérale des surrénales) entraîne une sécrétion importante de cortisol ou de ses dérivées. Les signes sont en général évocateurs : érythrose (rougeur) du visage....
 - L'adénome de Conn
 - Secrète de l'aldostérone en excès, provoquant une rétention d'eau et une fuite de potassium. L'élément orientant le diagnostic est la constatation d'une hypokaliémie (baisse du taux de potassium dans le sang).

Les causes de l'HTA

- Autres causes
 - endocriniennes : hyperthyroïdie,, acromégalie, hyperparathyroïdie
 - médicamenteuses : corticothérapie , hormones....
 - Coarctation aortique: chez l'enfant
 - Intoxication à la glycyrrhizine: provient de la racine de la réglisse

Bilan d'HTA

- Affirmer le caractère permanent de l'HTA
- Eliminer une élévation accidentelle liée aux conditions de mesures (émotion, stress, absence de repos).
- Disposer de 3 mesures élevées à 2 consultations différentes sur un mois (définition OMS).

Le bilan de l'hypertension

- Examen clinique et plus particulièrement cardiovasculaire avec palpation, auscultation des vaisseaux, recherche de souffle abdominal (sténose artérielle rénale), palpation lombaire.

.

Le bilan de l'hypertension

- Examen biologique systématique de première intention :
 - créatininémie, urée
 - Ionosang: kaliémie
 - glycémie à jeun,
 - Bilan lipidique: cholestérol total, triglycérides, HDL et LDL cholestérols,
 - recherche d'albumine (et de sang) dans les urines par bandelette.
 - Microalbuminurie

Le bilan de l'hypertension

- ECG
- Fond d'œil
- Echographie rénale
- Echocardiographie,
- Echographie vasculaire
- Holter PA,
- Epreuve d'effort

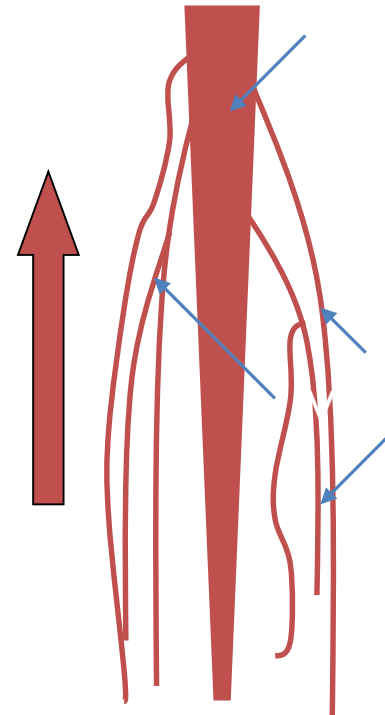
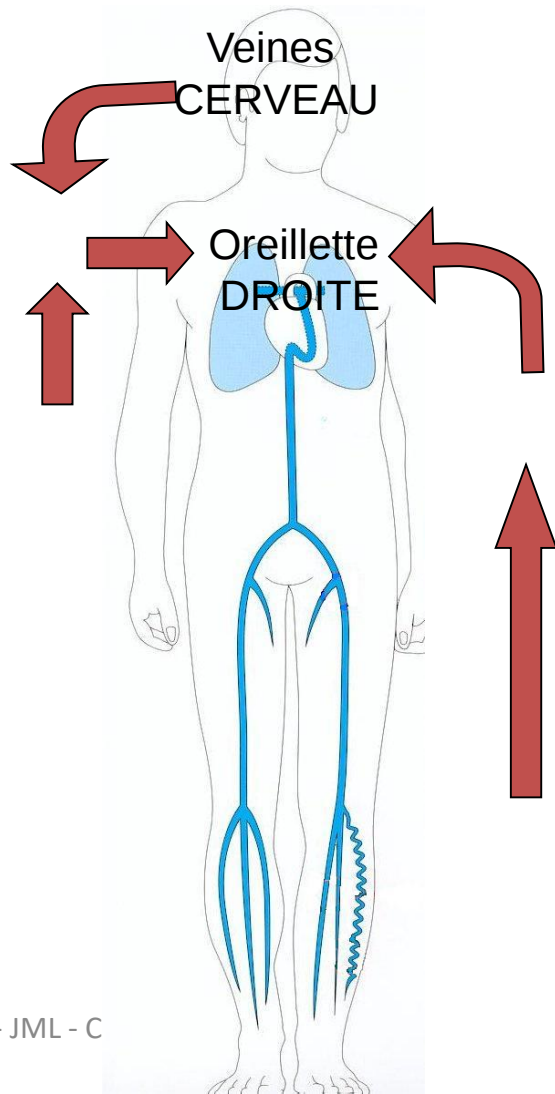
MALADIES VEINEUSES

Rappels anatomiques

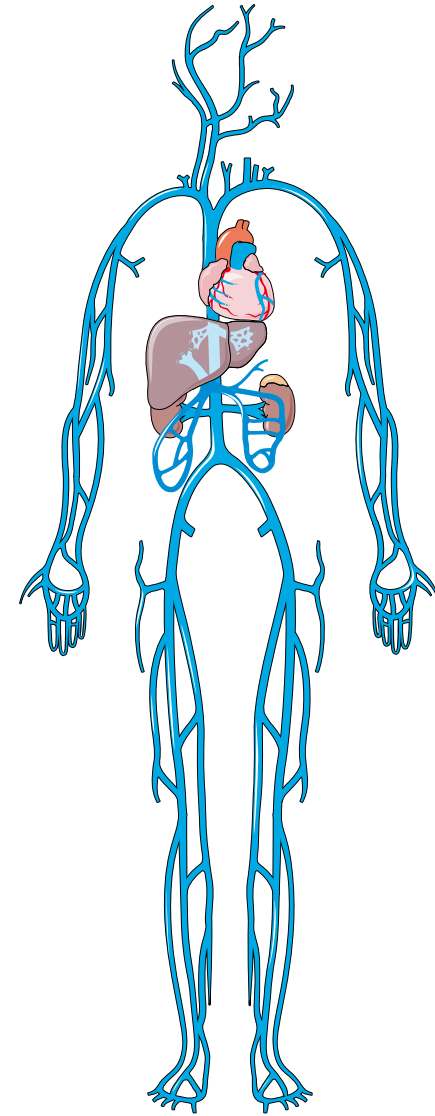
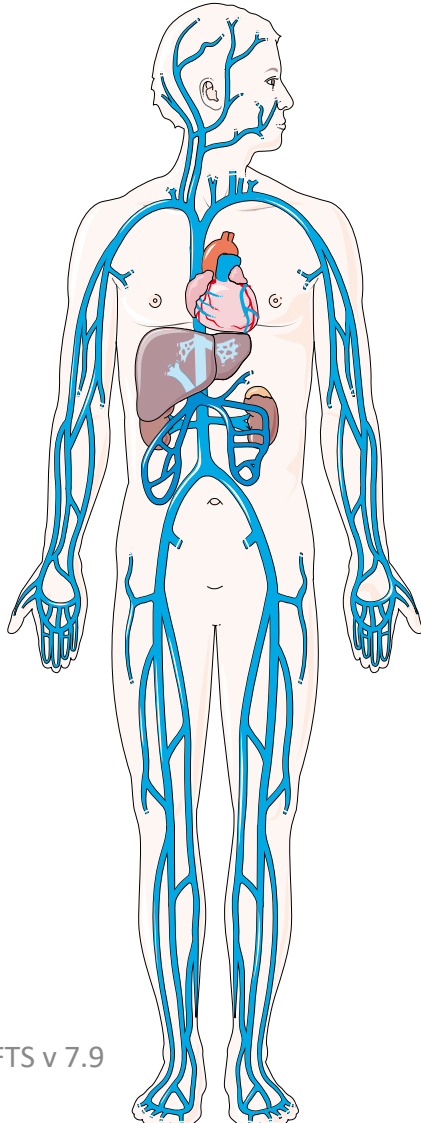
Les VARICES

La PHLEBITE

1-Rappels anatomiques



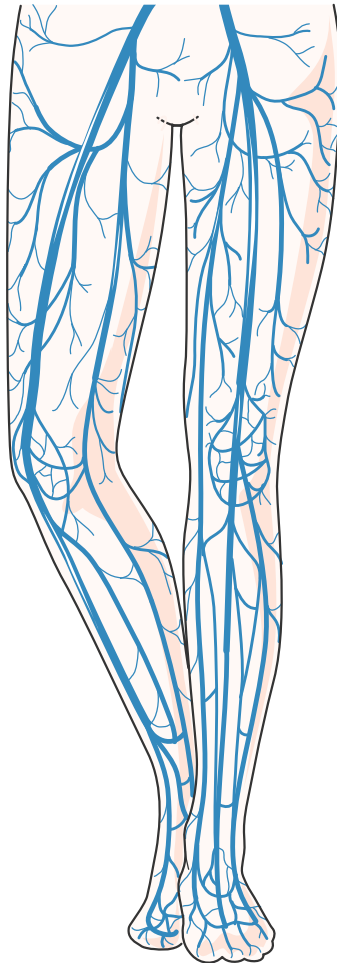
1-Rappels anatomiques



MALADIES VEINEUSES

1-Rappels anatomiques

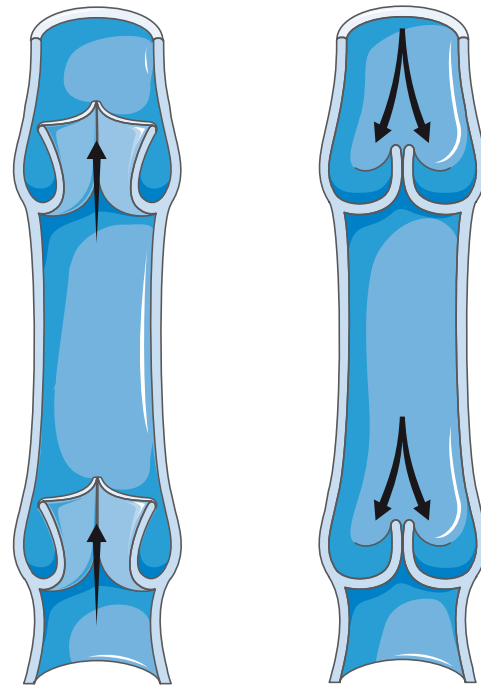
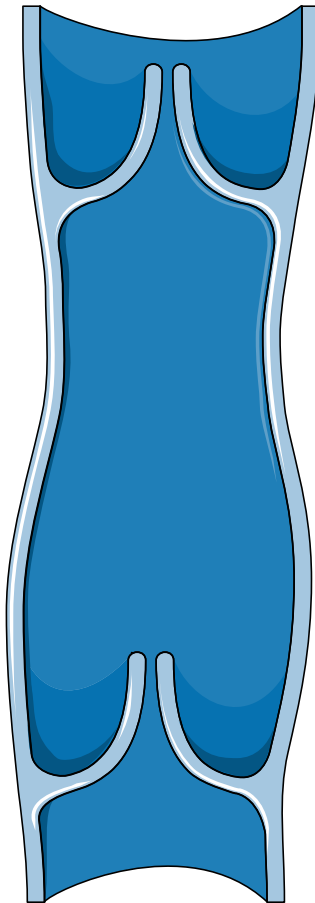
- Réseau veineux des membres inférieurs



- Comment se fait le retour veineux vers le cœur ?
 - Force du cœur insuffisante pour « aspirer » seule le sang veineux des membres inférieurs
 - Nécessité de :
 - valvules anti-retour
 - Contraction musculaire à la marche
 - Pression du pied sur le sol

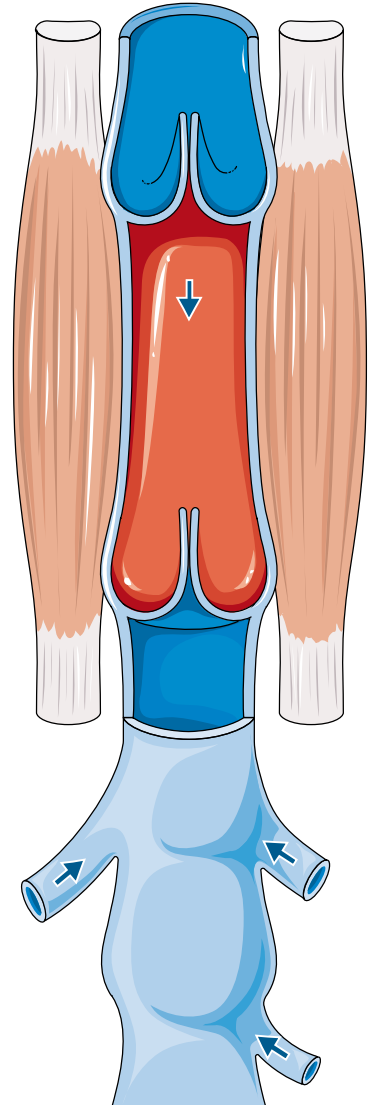
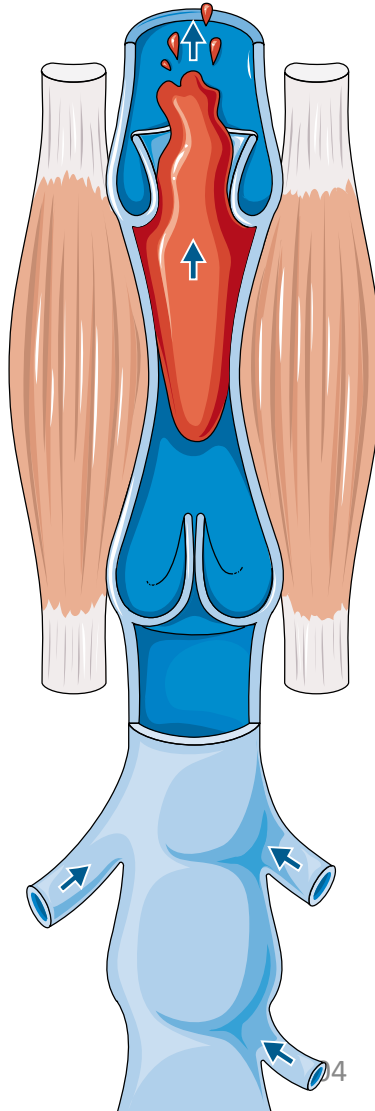
1-Rappels anatomiques

- Système de valvules anti-retour



1-Rappels anatomiques

- Contraction musculaire à la marche



2- Les VARICES



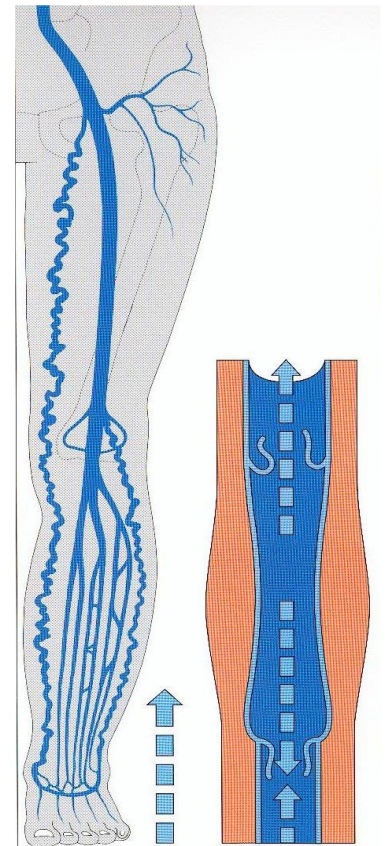
DEFINITION

MALADIE DU SYSTEME VEINEUX DES MEMBRES
INFERIEURS PAR INCONTINENCE DES VALVES
VEINEUSES EMPECHANT AINSI LE RETOUR
VEINEUX

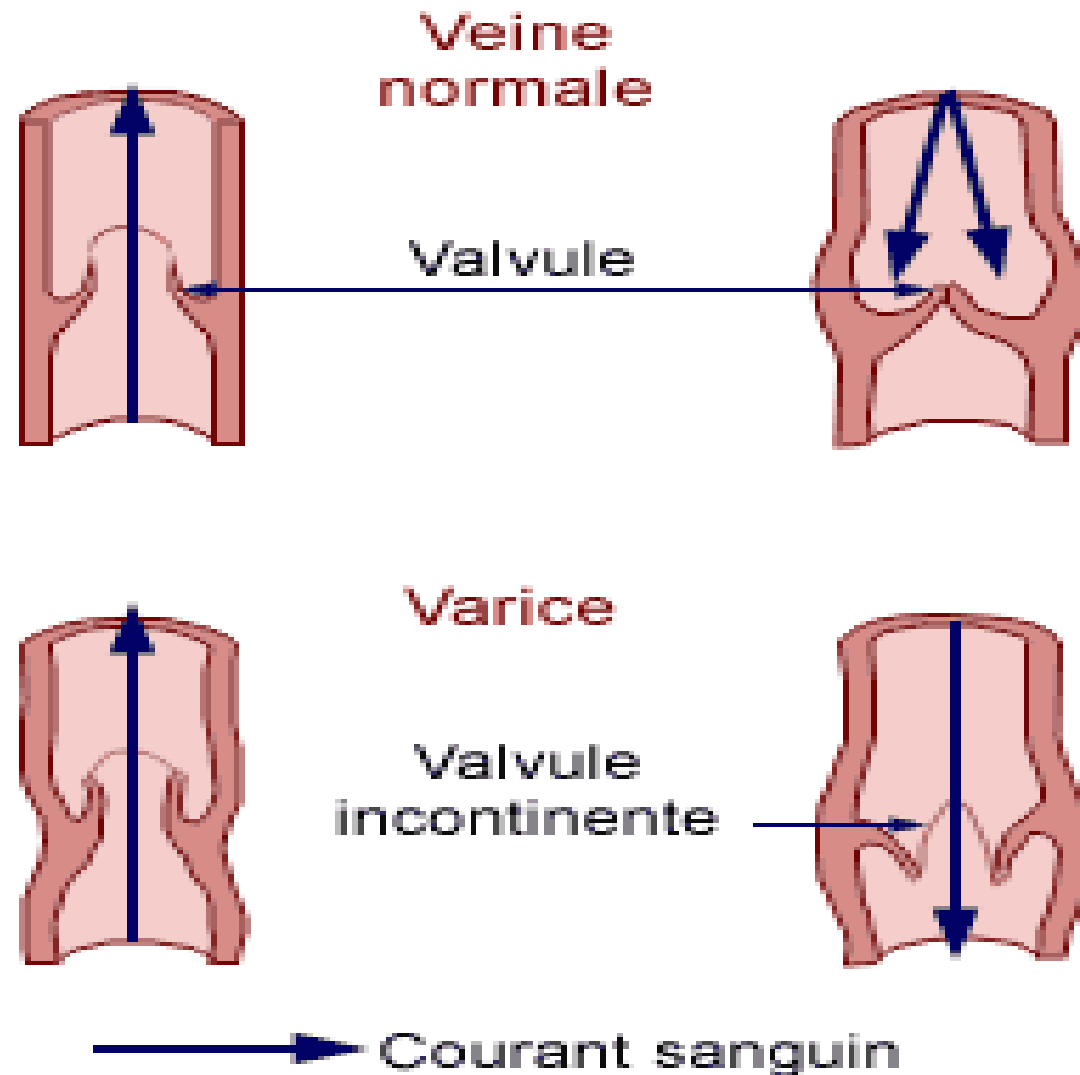
VARICE : Dilatation permanente et pathologique
d'une ou de plusieurs veines superficielles

2- Les VARICES

- Atteinte **UNIQUEMENT** des **veines SUPERFICIELLES**
 - Altération progressive de la paroi et des valvules
 - Perte de l'élasticité
 - Gonflement
 - Moins de retour
 - Tendance à la stagnation du sang



INCONTINENCE DES VALVES



EPIDEMIOLOGIE

- Une des maladies chroniques la plus fréquente.
- 30% de la population globale
- Motif fréquent de consultation médicale

Différents stades d'évolution

- Hémorragie par rupture de varice
- Phlébite superficielle ou profonde
- Troubles cutanés
- Ulcères veineux

COMPLICATIONS

- DES VARICES
 - HEMORRAGIE
 - PHLEBITE SUPERFICIELLE
- INSUFFISANCE VEINEUSE
 - TROUBLES CUTANEEES (DERMITE OCRE)
 - OEDEME DE CHEVILLE
 - ULCERE VEINEUX



dermite ocre





- Ulcère veineux



PREVENTION DE LA PATHOLOGIE

- PREVENTION DE LA PHLEBITE
- DIAGNOSTIC ET TRAITEMENT PRECOCE DE LA PHLEBITE
- LUTTE CONTRE OBESITE

2- Les VARICES

❖ Moyens de prévention:

- Exercices physiques réguliers
- Marche
- Bas de contention



PRINCIPES THERAPEUTIQUES

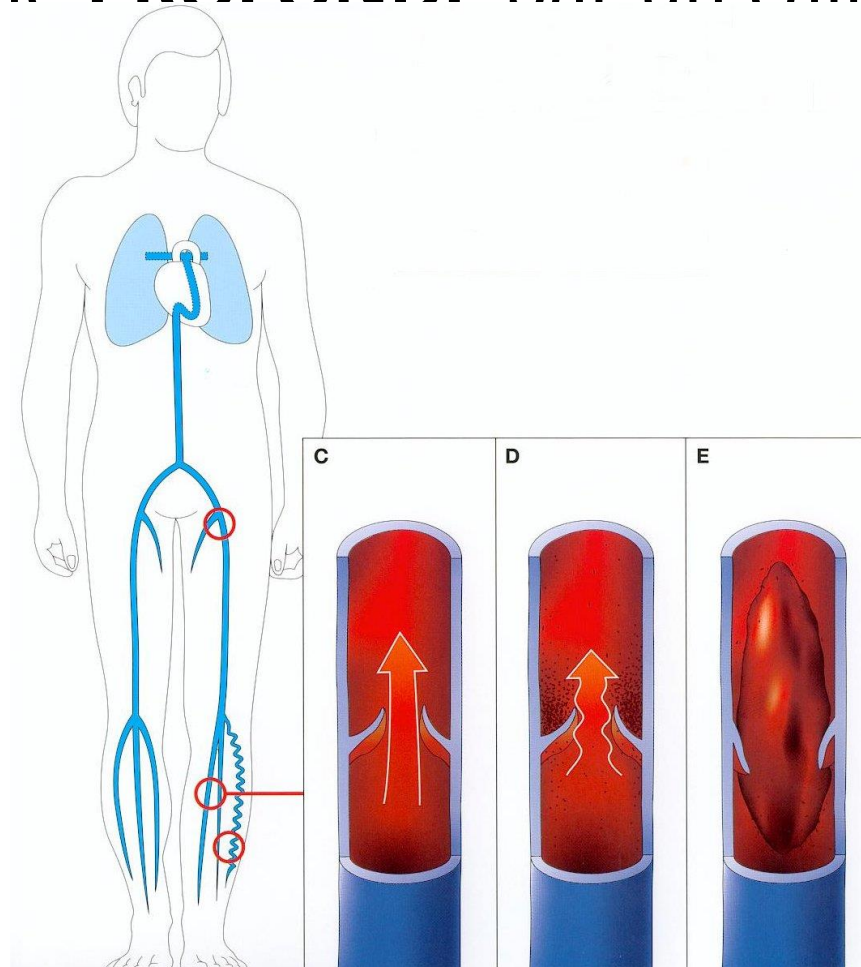
- Traitement symptomatique
 - Surélévation des jambes
 - Exercice physique
 - Éviction des facteurs favorisants : chaleur, contraceptifs
 - Contention élastique
- Traitement radical
 - Chirurgie
 - Scléroses de varices

2- Les VARICES



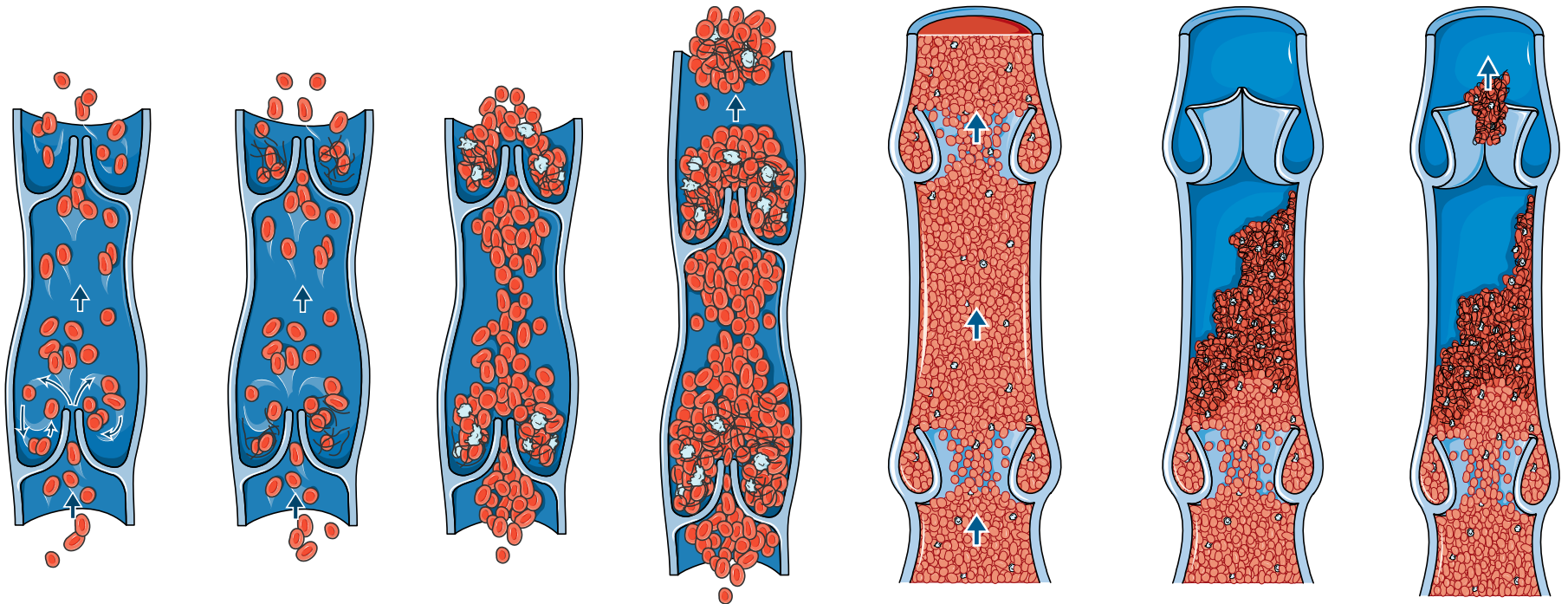
3- la PHLEBITE

- Occlusion (thrombose) plus ou moins complète d'une veine **PROFONDE** par un caillot de sang



MALADIES VEINEUSES

3- 1a PHLEBITE



MALADIES VEINEUSES

3- la PHLEBITE

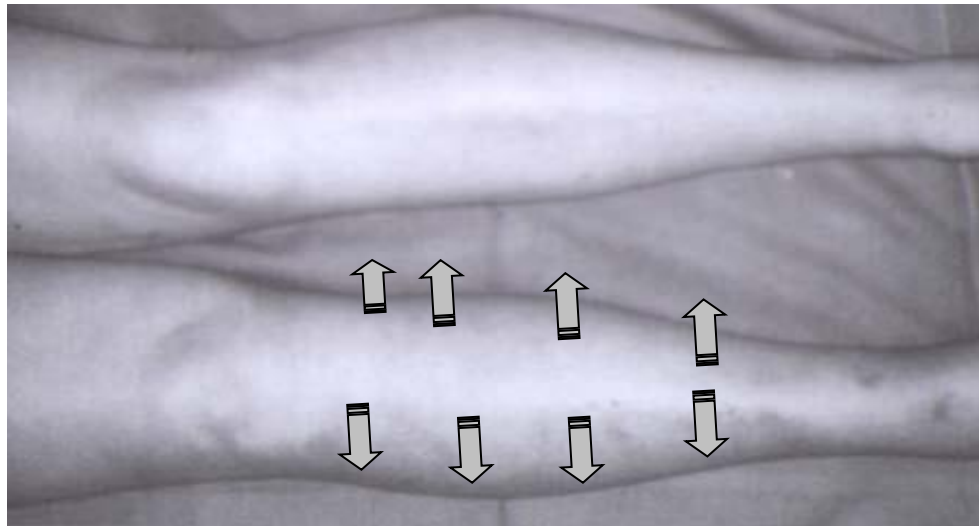
- FACTEURS FAVORISANTS
 - Alitement prolongé
 - Immobilisation plâtrée (botte plâtrée)
 - Chirurgie abdominale
 - Voyage assis prolongé
 - Cancer
 - Troubles de la coagulation, maladie veineuse
 - Association contraception orale et tabagisme
 - Obésité
 - Pendant la grossesse et après l'accouchement



3- la PHLEBITE

- SIGNES CLINIQUES

- **Circonstances évocatrices (facteurs favorisants)**
- Mollet chaud, rouge, douloureux, gonflé, dur
- Unilatéral
- Fébricule ($<38,5^{\circ}\text{C}$)

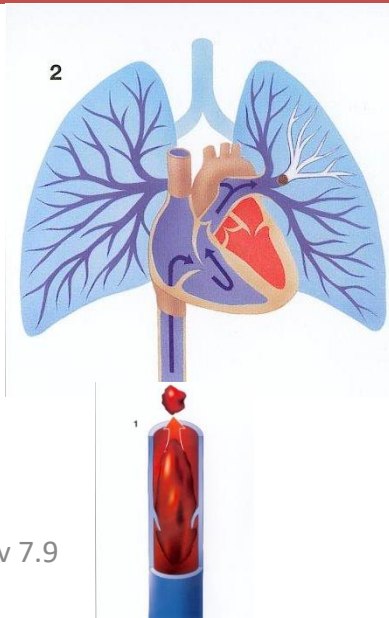


3- la PHLEBITE

- RISQUES ET COMPLICATIONS

**Grave et
Parfois
mortelle**

Embolie pulmonaire



Invalidante

Insuffisance veineuse
Chronique sévère



3- la PHLEBITE

- PRECAUTIONS DE TRANSPORT
 - Ne pas faire marcher
 - Position demi assise sur le brancard
 - Bilan vital (conscience, FR, FC, TA, peau)
 - Bilan circonstanciel
 - Mobilisation douce, sans secousses
 - Couvrir, rassurer, alerte et bilan au centre 15
 - Surveillance des fonctions vitales
 - À l'arrivée, prévenir le personnel soignant du diagnostic envisagé, le malade ne doit pas marcher

LES ANEMIES

Définition de l'anémie

ANEMIE = BAISSSE DU TAUX D'HEMOGLOBINE

< 13 g/dL chez l'homme

< 12 g/dl chez la femme

< 14 g/dL chez le nouveau-né

Définition de l'anémie

1 : homme, 28 ans

GR 3,9.10¹²/L

Hte 35%

Hb 11,5 g/dL

VGM 89 fL

CCHM 33 g/dL

2 : homme, 48 ans

GR 2,9.10¹²/L

Hte 39%

Hb 13 g/dL

VGM 135 fL

CCHM 33 g/dL

1 : anémie normocytaire normochrome

2 : macrocytose, pas d'anémie malgré le n de GR ++

Définition de l'anémie

3 : nouveau-né

GR	3,44.10 ¹² /L
Hte	37,8 %
Hb	12,5 g/dL
VGM	110 fL
CCHM	33 g/dL

4 : nouveau-né

GR	4,9.10 ¹² /L
Hte	54 %
Hb	19 g/dL
VGM	110 fL
CCHM	35 g/dL

3 : anémie normochrome, macrocytose physiologique

4 : hémogramme normal pour l'âge

Définition de l'anémie

- l'anémie n'est définie :
 - ni par la baisse du nombre de globules rouges
 - ni par la baisse de l'hématocrite

car le VGM et la CCHM sont variables

- seul compte le taux d'hémoglobine

Définition de l'anémie

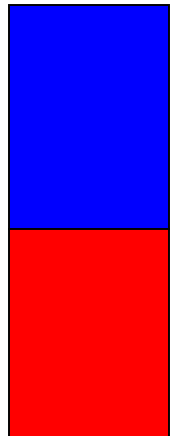
Le taux d'hémoglobine ne reflète pas toujours le volume globulaire total

car le volume plasmatique peut être

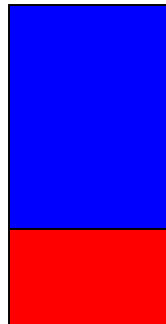
- augmenté : hémodilution**
- diminué : hémococoncentration**

➡ intérêt dans certains cas de la mesure de la masse sanguine

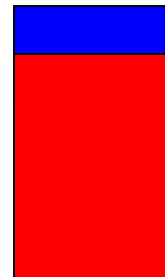
Définition de l'anémie



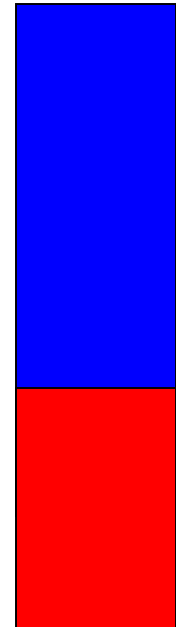
normal



anémie vraie
Hb diminuée



hémococoncentration



hémodilution
Hb diminuée
fausse anémie



plasma



globules rouges

Définition de l'anémie

- **principales circonstances où peut exister une hémodilution (fausse anémie)**
 - splénomégalie volumineuse
 - grossesse
 - certaines immunoglobulines monoclonales (IgM, IgA)
- **circonstances où peut exister une hémococoncentration (anémie masquée)**
 - deshydratation
 - diurétiques

Définition de l'anémie

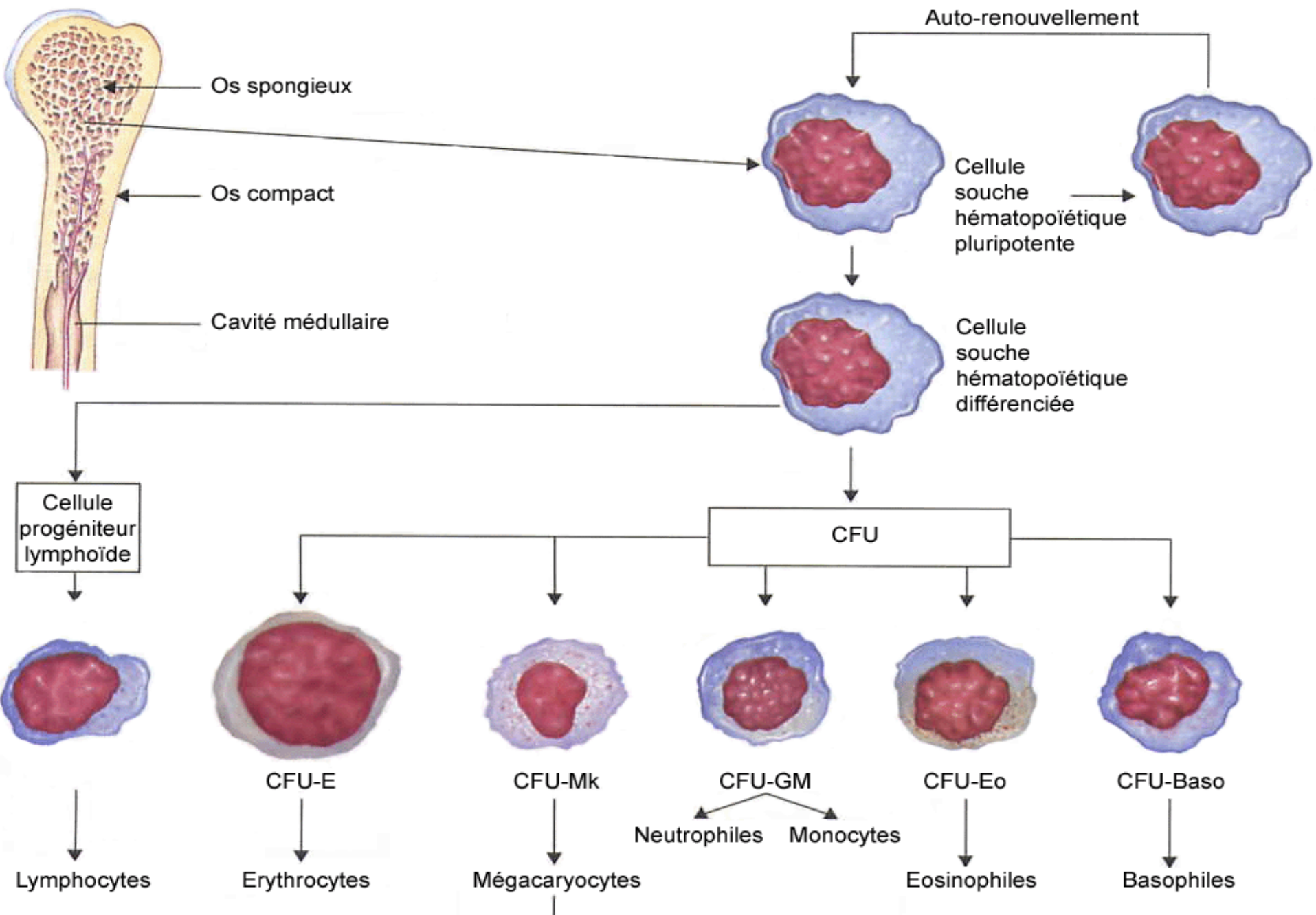
cas particulier : anémie aiguë hémorragique

perte simultanée de globules rouges et de plasma

pas de diminution de l'Hb et de l'Hte dans les premières heures +++

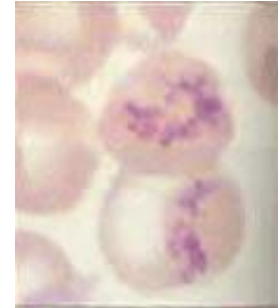
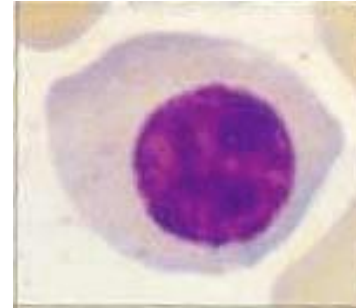
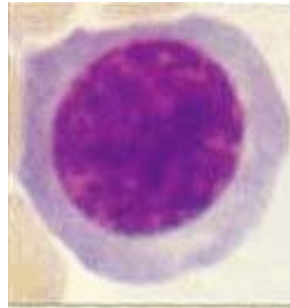
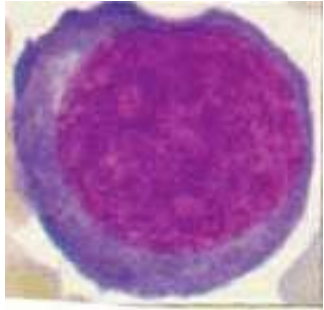
secondairement, augmentation du volume plasmatique :
baisse de l'Hb et de l'Hte

hémogramme répétés dans les premières heures inutiles



La lignée érythropoïétique

6 jours



Proérythroblaste

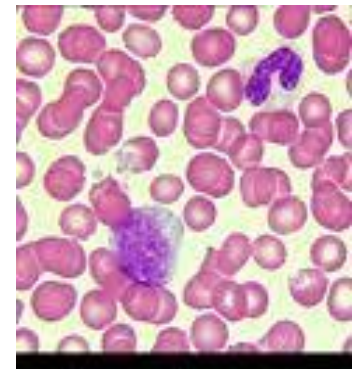
**érythroblaste
basophile**

**érythroblaste
polychromatophile**

**érythroblaste
acidophile**

réticulocyte

différenciation et maturation aboutissant au globule rouge mature et fonctionnel.

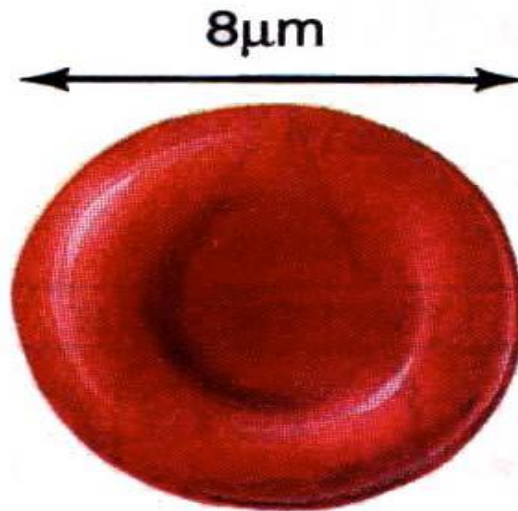
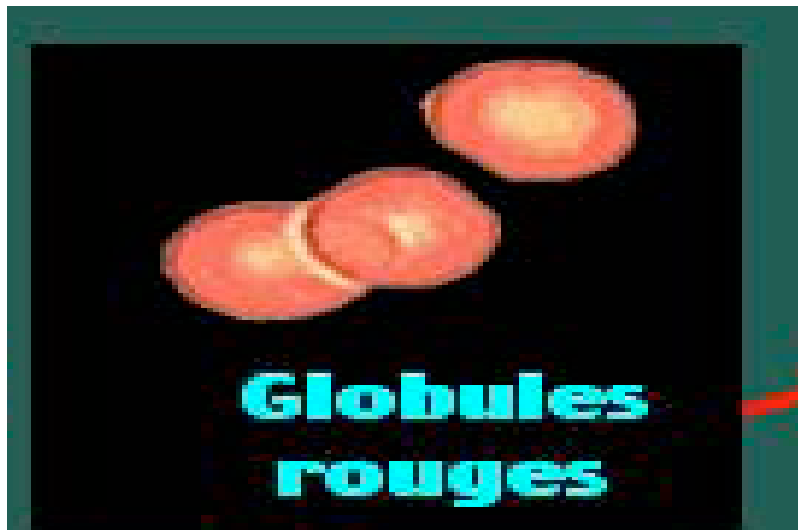


Érythrocytes = globules rouges

Durée de vie = env. 120 j

Transport O₂

↓
hématies



Vue de surface



Vue de coupe

globules rouges ou hématies, fonction: transport de l'O₂

ANALYSE DES GLOBULES ROUGES

Analyse quantitative:

- nombre de globules rouges
- hématocrite
- taux d'hémoglobine
- indices érythrocytaires
 - VGM: volume globulaire moyen,
 - CCHM: concentration corpusculaire moyenne en hémoglobine,
 - TCHM: teneur moyenne en hémoglobine d'un GR
- numération des réticulocytes

ANALYSE DES GLOBULES ROUGES

hématocrite : intéressant pour diagnostic d'une polyglobulie

(augmentation de l'Ht)

- rapport volume de globules rouges/volume de sang
- reflet du volume globulaire total
- valeur exprimée en % ou volume/volume

taux d'hémoglobine

- concentration en Hb dans le sang
- exprimée en g par dL de sang

volume globulaire moyen (VGM)

- volume moyen des globules rouges
- rapport hématocrite/nombre de globules rouges
- mesuré par les compteurs automatiques
- exprimé en femtolitres (fl)
- valeur normale : 83 à 98 fl
 - microcytose (VGM bas, □ petits GR),
 - macrocytose (VGM haut),
 - normocytose (VGM normal),
 - anisocytose (taille variable du GR)
 - macrocytose physiologique néonatale: **100 à 110 fl**

GLOBULES ROUGES: VALEURS NORMALES

Age/ sexe	N de GR	Hématocrite	Taux d'Hb g / dl
homme	4,4 à 6	40 à 52 %	14 à 18
femme	3.8 à 5,2	37 à 47 %	12 à 16
Enfant	3,6 à 5	36 à 44 %	12 à 16
Nné	5 à 6	44 à 62 %	14 à 20

GLOBULES ROUGES: VALEURS NORMALES

Age/ sexe	VGM (fL)	CCHM (g/dL)	TCMH (pg)
adulte	80 à 100	32 à 36	27 à 31
Enfant	70 à 86	32 à 36	24 à 31
Nouveau-né	100 à 110	32 à 36	29 à 37

Réticulocytes : En cas d'anémie

< 50 G/l anémie arégénérative

50 à 100 G/l anémie partiellement régénérative

>120 G/l anémie régénérative

Analyse qualitative:

étude morphologique des GR

- coloration May-Grünwald-Giemsa d'un frottis sanguin
- anisocytose, microcytose, macrocytose- anisochromie, hypochromie

- **anomalies de forme** (intérêt diagnostic +++):

- **poïkylocytose**
- **cellules cibles**: grand centre clair: aspect en cocarde, apparaissent dans les thalassémies
- **schizocytes**: fragments d'hématies, elles se sont éclatées contre un obstacle
- **sphérocytes**: forme sphérique, apparaissent lors anomalies de la membrane de GR, telle que la sphérocytose
- **drépanocytes**: forme de faucille, retrouvés dans la drépanocytose
- **elliptocytes**: existent dans maladies constitutionnelle de la membrane des GR
- **dacryocytes**: en forme de larme ou de poire; pathologie: myélofibrose
- **stomatocytes**: centre clair en forme de bouche; pathologie: stomatocytose
- **inclusions intra-érythrocytaires** (plasmodium, corps de Heinz, corps de Jolly): on retrouve le corps de Jolly (=inclusions violettes très denses, résidus nucléaires normalement éliminés par la rate) chez les gens splénectomisés ou avec une pathologie de la rate.
- **polychromatophilie - hypochromie**

Les différents mécanismes de l'anémie

- **Insuffisance de production médullaire**
 - hypoplasie médullaire
 - dysérythropoèse
 - diminution de synthèse de l'hémoglobine
- **Hémorragies aiguës et abondantes**
- **Hémolyse**
- **Hypersplénisme**

DIAGNOSTIC POSITIF

Il se base exclusivement sur le dosage de l' hémoglobine

L'anémie est un SYMPTOME biologique

- **< 13 g/dl de sang chez l'homme**
- **< 12 g/dl chez la femme**
- **< 10,5 g/dl chez femme en fin de grossesse**

Cette définition est valable lorsque le volume plasmatique reste normal

- L'anémie est la conséquence d'une rupture de l'équilibre physiologique entre la production et la disparition des globules rouges
- La mesure des réticulocytes permet de reconnaître l'une ou l'autre de ces conditions

ANEMIES

Signes cliniques : variables selon le degré de l'anémie et sa rapidité d'installation

- Signes habituels
 - Pâleur cutanéomuqueuse.
 - asthénie, dyspnée, palpitations (tachycardie),
céphalées, vertiges

SÉMIOLOGIE CLINIQUE ANÉMIE

SYNDROME ANÉMIQUE AIGU

- Etat de choc
 - Hypotension, Tachycardie, ...
 - Pâleur → HEMORRAGIE AIGUË
 - Exteriorisée
 - Interne : GEU ...
 - Ictère HEMOLYSE AIGUË

SÉMIOLOGIE CLINIQUE ANÉMIE

SYNDROME ANÉMIQUE CHRONIQUE

SIGNES FONCTIONNELS

- Signes généraux : Asthénie physique
- Signes cardio vasculaires :
 - Palpitations
 - Dyspnée d'effort
 - Douleurs angineuses
- Signes neuro sensoriels :
 - Vertiges, somnolence

SÉMIOLOGIE CLINIQUE ANÉMIE

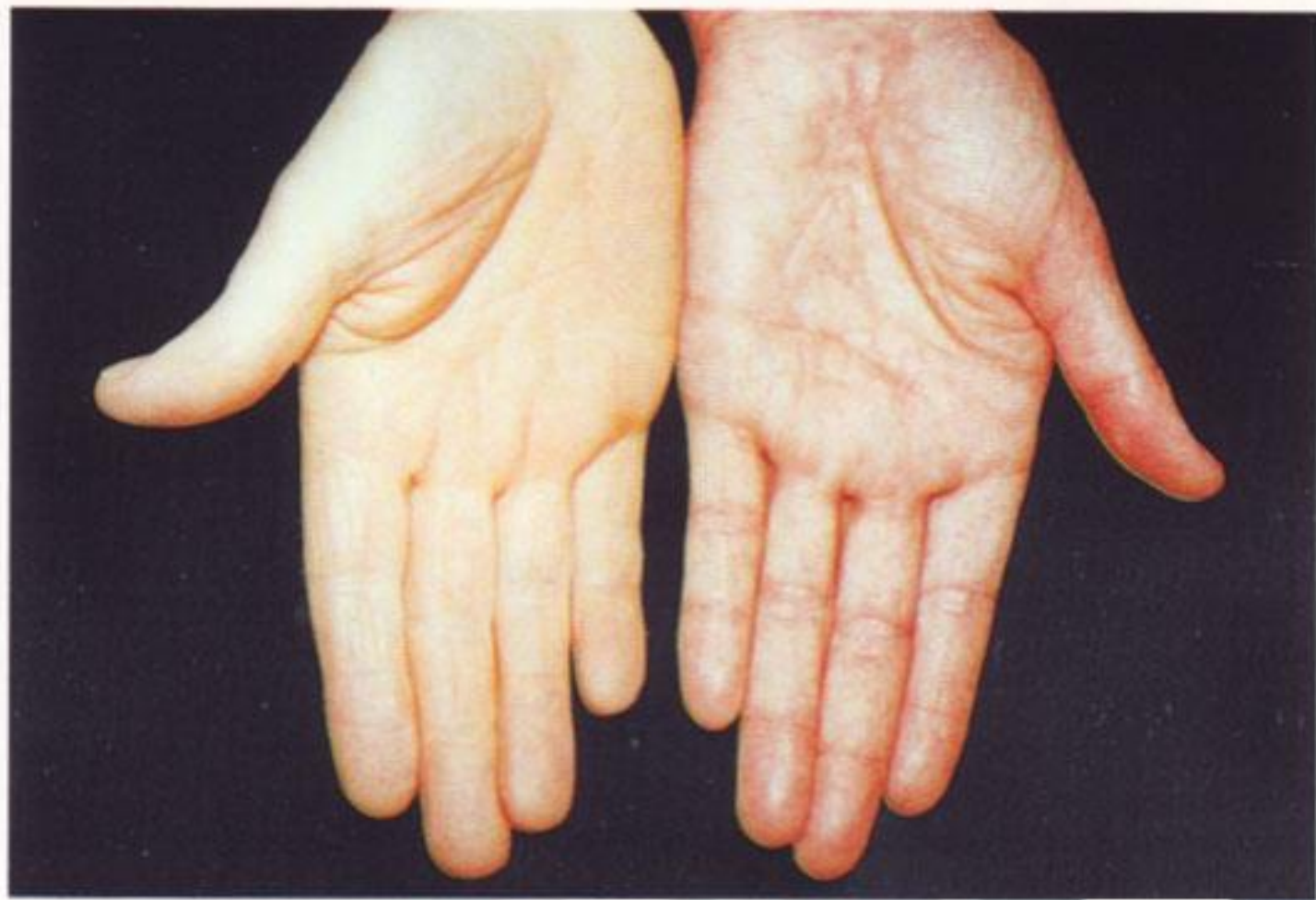
SYNDROME ANÉMIQUE CHRONIQUE

SIGNES PHYSIQUES

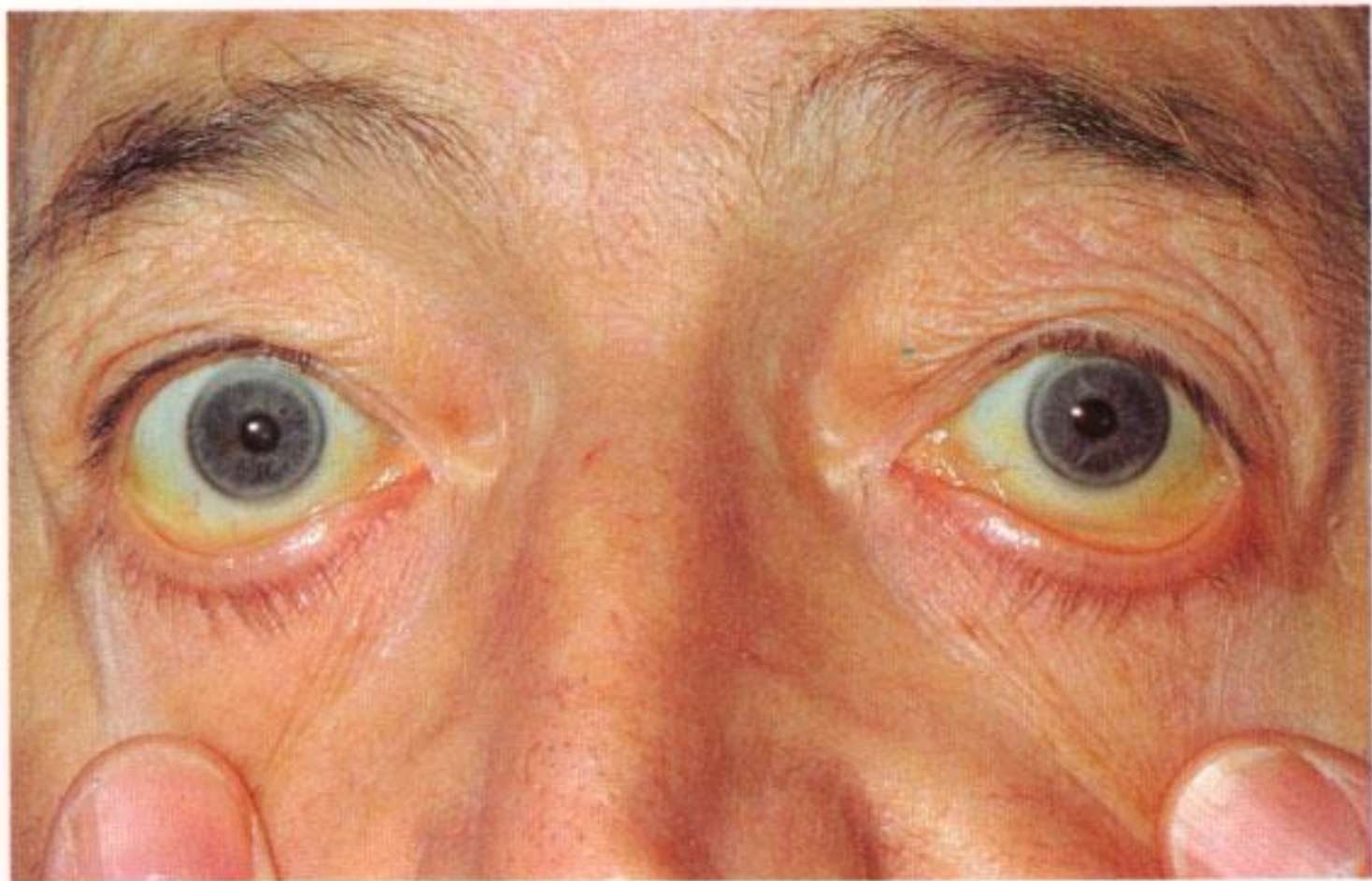
- Cutaneo muqueux
 - Pâleur
 - Ictère
- Cardio-vasculaire
 - Tachycardie
 - Souffle systolique
 - Insuffisance cardiaque
- Splénomégalie (Hémolyse+++)

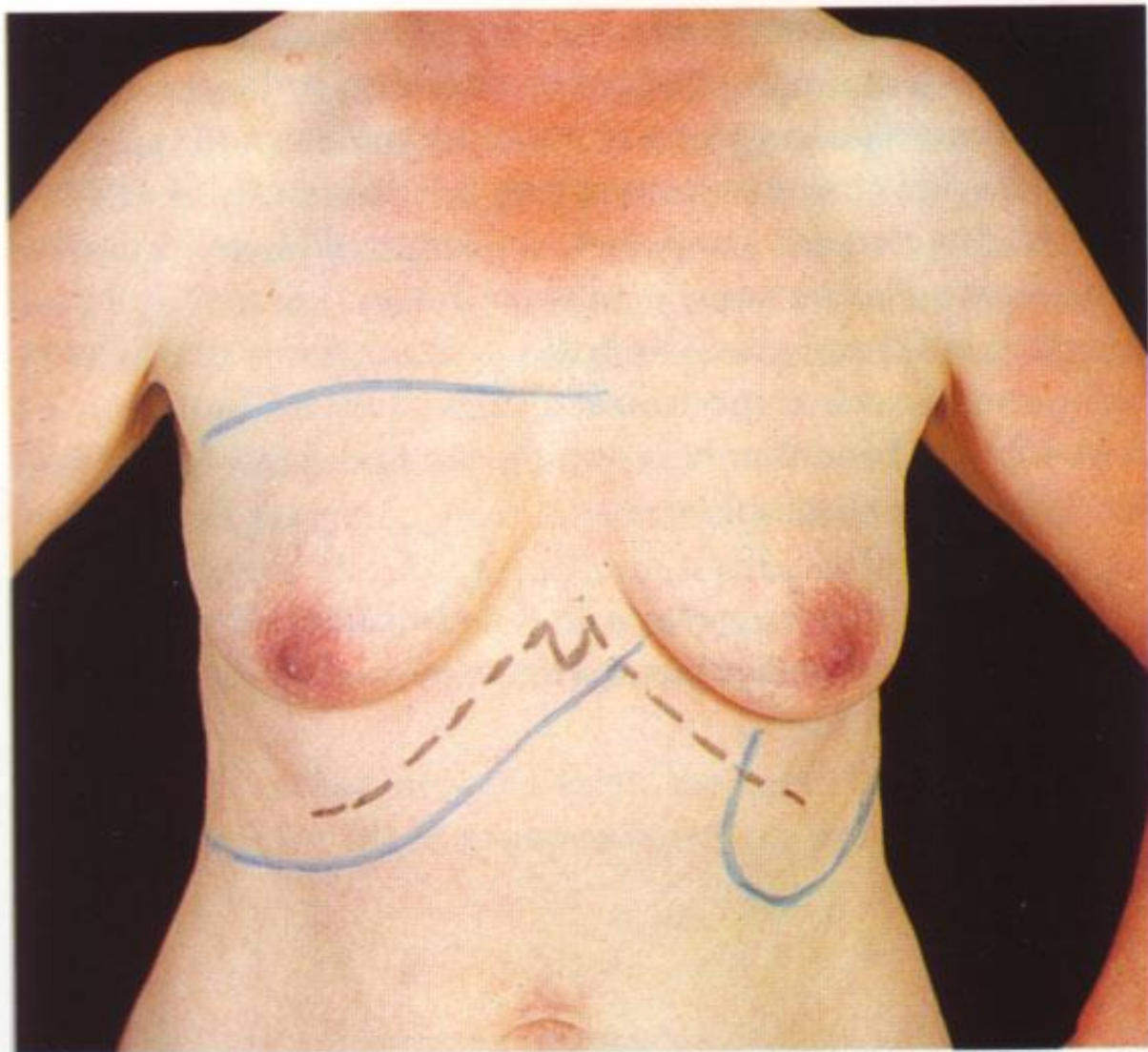












CARACTERISTIQUES DES ANEMIES

Anémie définie par la taille des GR

(VGM) = caractère **micro**, **normo** ou **macrocytaire** et par sa capacité à se régénérer (**réticulocytose**).

Régénérative : excès de pertes (réticulocytes élevés)

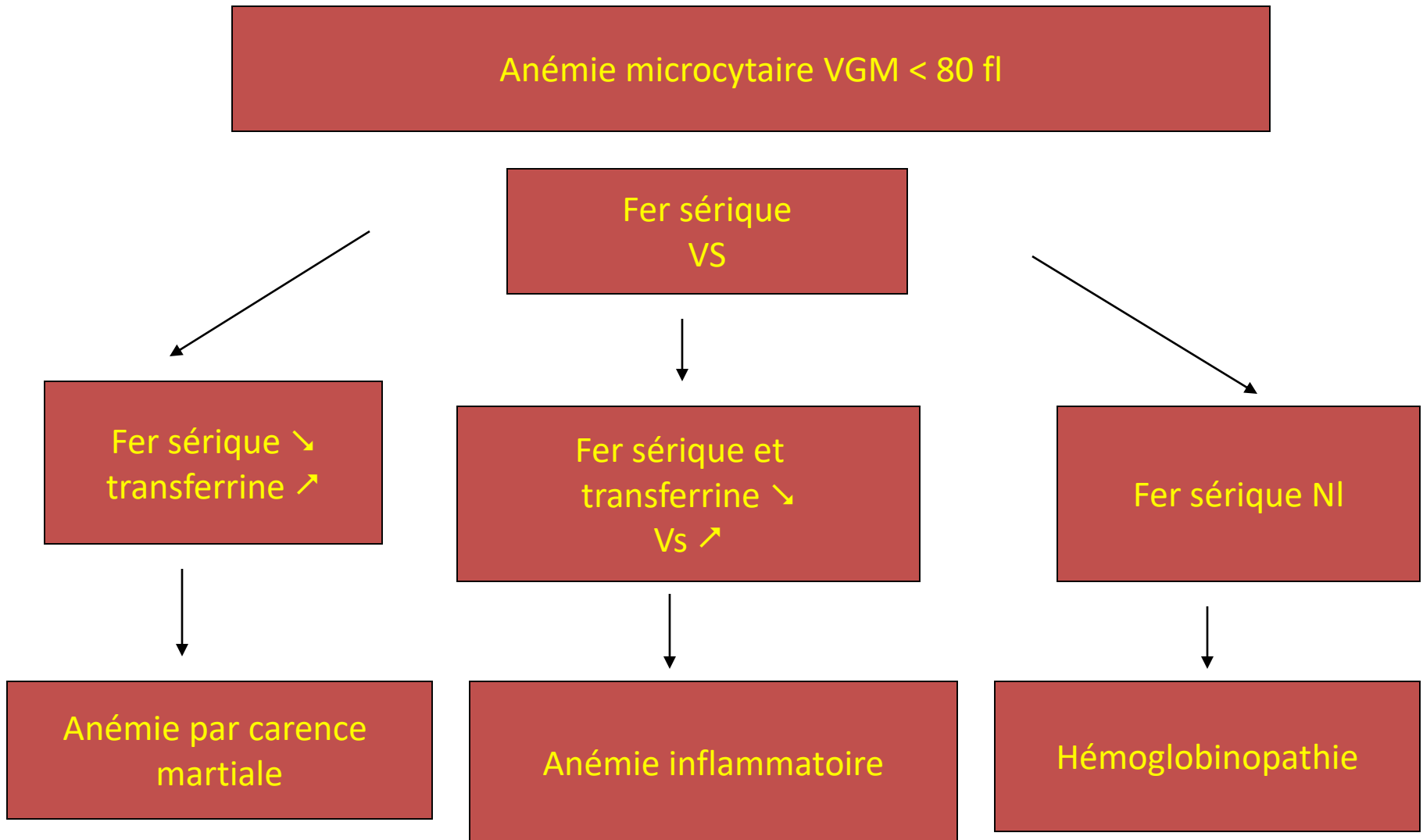
Arégénérative : défaut de production (réticulocytes bas)

CARACTERISTIQUES DES ANEMIES

- **Microcytose** : anomalie de synthèse de l'hémoglobine (déficit en fer, défaut de synthèse de la globine...)
- **Macrocytose** : anomalie des mitoses (chimio, défaut de synthèse de l'ADN par carence en folates ou en vit B12...)

Caractéristiques d'une anémie : VGM, réticulocytes + circonstance de survenue.....

Démarche diagnostique

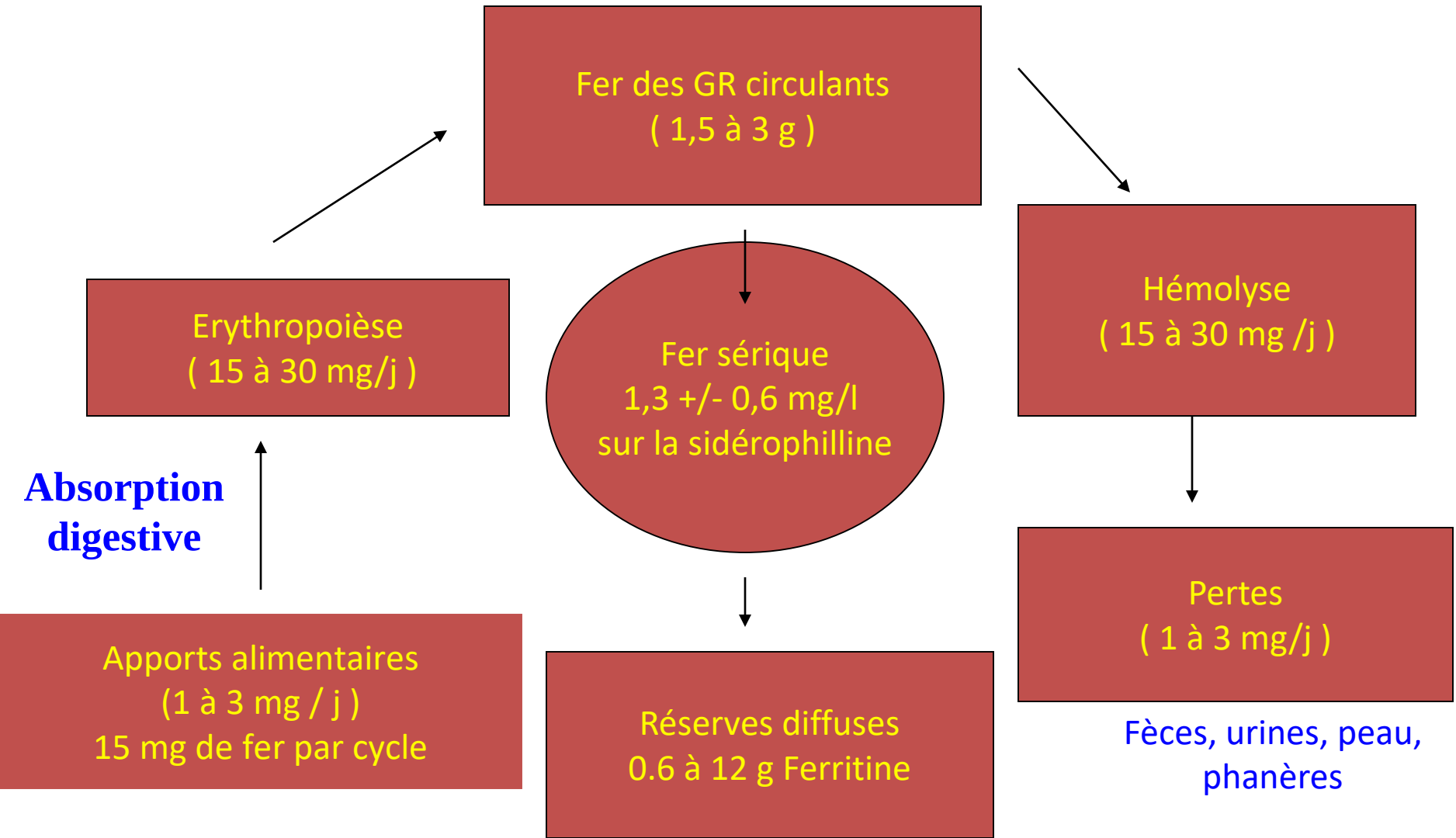


Anémies par carence martiale ferriprive

- **Anémie microcytaire et arégénérative**

trouble de l'érythropoïèse par défaut de
synthèse de l'hémoglobine

Métabolisme du fer – Absorption du fer et apports alimentaires



Métabolisme du fer

- 10 ml de sang = 5 mg de fer
- Une grossesse = de 500 à 700 mg de fer
- Menstruations = 25 mg par mois
- Alimentation: 7 mg de fer/ 1000 kcal
- Absorption : 10 à 20 %
- Surtout: viandes rouges (3 à 4 mg/100g; coquillages (24mg/100mg); jaune d'œuf (8mg/100g) ; cacao (22mg/100g)...

Caractéristiques

- **Clinique:**

- syndrome anémique
- trouble des phanères:
- éventuellement signes associés évocateurs de la cause

- **Biologie :**

- anémie microcytaire, arégénérative
- fer sérique bas, CS de la sidérophilline bas, ferritinémie effondrée , récepteurs solubles de la transferrine augmentés.

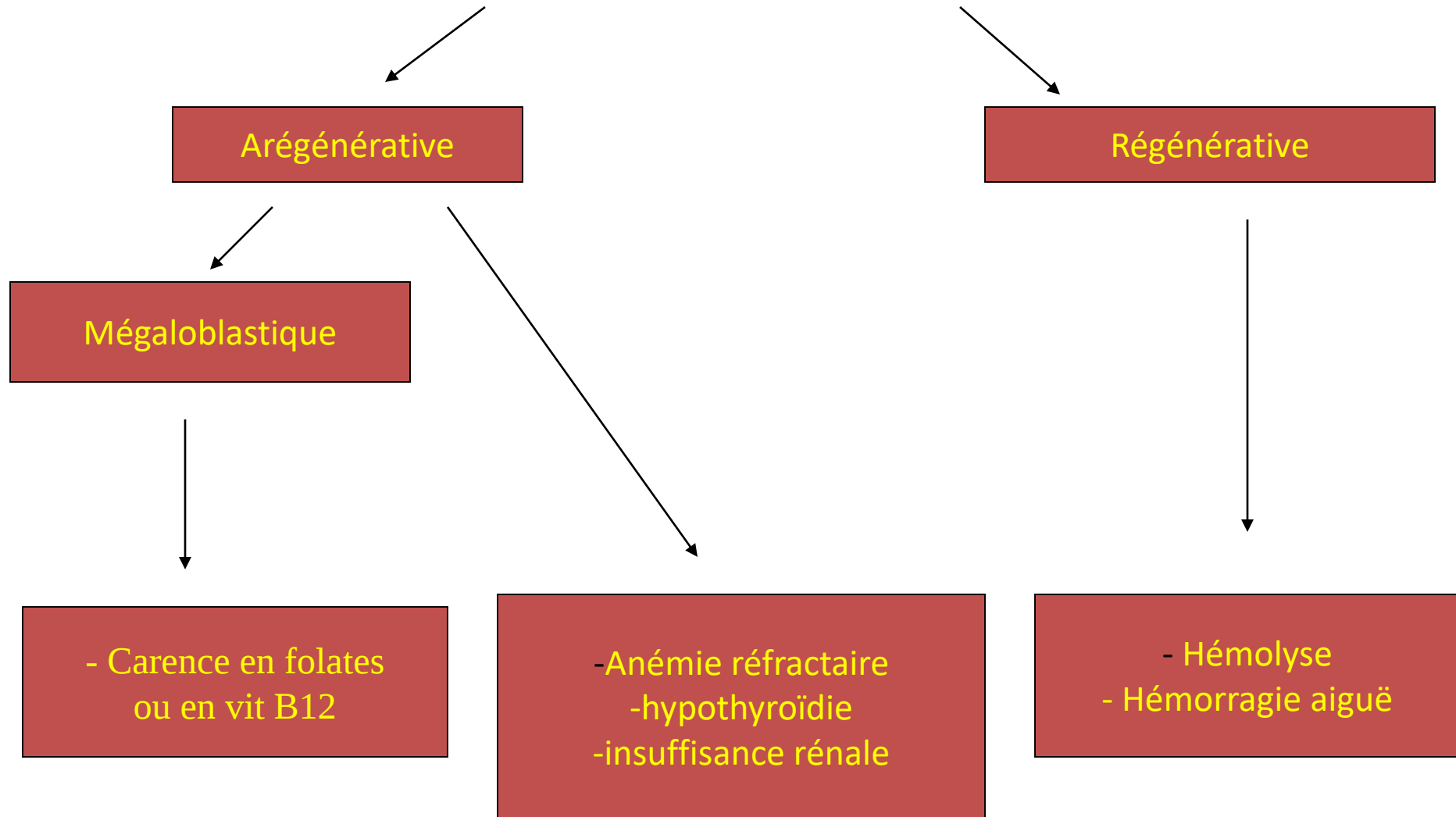
Causes : le plus souvent saignement chronique

- Ménométrorragies
- Hémorragies digestives (hernie hiatale, gastrite, hémorroïdes, ulcère gastrique, autres: l'asthénie de Ferjol, RCH)
- Épistaxis répétées
- Cas particulier de la femme enceinte
- Malabsorption : rare , Pica, prise excessive de thé?

Diagnostic différentiel

- **Anémie inflammatoire**: fer stocké dans les macrophages
 - Anémie microcytaire (svt normocytaire) avec fer sérique bas, ferritinémie élevée.
 - Démarche diagnostique: recherche de la cause du syndrome inflammatoire
 - Traitement : pas de Fer +++, TRT de la cause

Anémies macrocytaire VGM > 100 μ^3



Anémies macrocytaires et mégaloblastiques

- Erythroblaste pathologique résultant d'une anomalie de synthèse de l'ADN : macrocytose
- Le trouble de l'ADN concerne aussi la granulopoïèse et la thrombopoïèse : anémie +/- leucopénie +/- thrombopénie
- Causes
 - Carences en vit B12 et/ou en folates (vit B9)
 - Atteinte médullaire : myélodysplasie

Carences en vitamine B12

- **Métabolisme de la vit B12:**

fixation dans l'estomac au facteur intrinsèque (FI), ce FI est sécrété par les cellules pariétales gastriques.

Le FI se fixe sur son récepteur au niveau de l'iléon terminal et la vit B12 est absorbée à ce niveau. Elle est ensuite soit utilisée (moelle osseuse), soit excrétée au niveau rénal, soit stockée dans le foie.

La vit B12 est retrouvée dans les **protéines animales** (foie++), fruits de mer et laitages.

- Besoins de 3 ug/j
- Réserves hépatiques : 2 à 5 mg; soit **3 à 5 ans**

Carences en vitamine B12

- Clinique :

- Syndrome anémique.
- Atrophie des muqueuses digestives dans la maladie de BIERMER.
- Risques d'atteinte neurologique: troubles de la sensibilité profonde, syndrome neuro-anémique (aréflexie, ataxie, paresthésies)

Carences en vitamine B12

- **Diagnostic**

- Anémie macrocytaire arégénérative
- leuconeutropénie, thrombopénie , PNN hypersegmentés
- Carence en vit B12. Recherche de carence associée.
- Bilan de BIERMER: Ac anti-cellules pariétales gastriques, Ac FI, fibroscopie gastrique
- Myélogramme : **mégaloblastose**

Carences en vitamine B12

- **Causes :**

- Gastrectomie : carence en 2 à 9 ans
- Résection de l'iléon terminal.
- Carences d'apport, malabsorptions..
- Maladie de Biermer : Ac anti-cellules pariétales gastriques, Ac FI, fibroscopie gastrique

Carences en vitamine B12

- **Traitement :**

- Vit B12 en injections IM dans la Maladie de Biermer ou en cas de gastrectomies. 1000 gamma par mois
- Carence d'apport : apport per os possible

Carences en folates

- **Métabolisme des folates:** absorbes dans le jéjunum, puis soit excrétés par le rein, soit utilisés (SNC, moelle...), soit stockés dans le foie. Retrouvés dans le foie, légumes verts, céréales, fruits secs...
 - Besoins : 200 à 400 ug/j
 - Réserves hépatiques faibles: 7 à 12 mg (qlq mois)
- **Clinique** : syndrome anémique, signes évocateurs de la cause (alcoolisme par ex).
- Anémie macrocytaire arégénérative
- Folates érythrocytaires bas.

Carences en folates

Clinique :

- syndrome anémique, signes évocateurs de la cause (alcoolisme par ex)
- Anémie macrocytaire arégénérative
- Folates érythrocytaires bas.

Carences en folates

- **Causes :**
 - **Carence d'apport** (dénutrition - Alcoolisme)
 - **Malabsorption** : atteinte jéjunale (maladie coéliquue), proliférations bactériennes, LNh grêle .
 - **Excès d'utilisation** : grossesse, allaitement, hémolyses
 - **Toxiques** : Méthotrexate, Bactrim, Hydantoines, Anti-rétroviraux...

Anémies hémolytiques

- Résulte de la destruction anormale des GR
- Fait suite à une anomalie de composition du GR qui la rend plus fragile ou faire suite à une agression extérieure
- L'importance de l'anémie va dépendre de la capacité de la moelle osseuse à faire face à une augmentation des besoins périphériques.
- Le mécanisme de l'hémolyse et le lieu de destruction des GR déterminent les aspects cliniques et biologiques de l'anémie hémolytique

Anémies hémolytiques

Hémolyse intra-tissulaire (rate, foie, +/- moelle).

- ictère cutanéomuqueux
- urines foncées et selles décolorées.
- augmentation de la bilirubine et de urobiline

Hémolyse intra-vasculaire

Répond souvent à un phénomène aigu.

- douleurs abdominales et fièvre élevée
- Pâleur, asthénie
- hémoglobinurie et hémoglobulinémie

Anémies hémolytiques

- Cliniques :
 - Pâleur cutanéomuqueuse
 - Ictère
 - SPMG

Anémies hémolytiques

- **Biologie**
 - Anémie régénérative
 - ↑ de la bilirubine à prédominance non conjuguée.
 - ↑ LDH,
 - haptoglobine effondrée
 - Hémosidérinurie.
 - test de coombs direct +/-

Anémies hémolytiques

Origine extra-corporelle acquises

- **Toxiques** : saturnisme
- **Infectieuses** : clostridium perfringens, paludisme...
- **Mécanique** : valve cardiaque mécanique (schizocytes)...
- **Immunologique** : les + fréquentes

Origine corporelle congénitales

- **Anomalies des enzymes** : déficit en G6PD, PK...
- **Anomalies de l'hémoglobine** : drépanocytose, thalassémie
- **Anomalie de la membrane** : Sphérocytose héréditaire

Thalassémie

- **Bêta-thalassémie homozygote: maladie de Cooley**

absence de chaînes bêta

- bassin méditerranéen
- **Anémie normocytaire régénérative**
- **Dg** : électrophorèse de l'hémoglobine : ↑ l'hémoglobine F
- **Clinique** : syndrome anémique avec ictère, anomalies morphologiques
- **Évolution / cpc** : hypersplénisme, hémosiderose
- **Traitement** : transfusions à vie + chélateur en fer (allogreffe)

Drépanocytose

- Grave chez l'homozygote,
- Anémie normocytaire régénérative avec hématies en faucille (falciforme)
- **Dg:** électrophorèse de l'hémoglobine: hémoglobine S
- **Clinique:**
race noire, syndrome anémique, ictère, crises vaso-occlusives avec douleurs osteo-articulaires, crises hémolytiques, infections
- **Traitement** symptomatique : hydratation, O2, transfusions, ATB, antalgiques....

Sphérocytose héréditaire

- **Microsphérocytose héréditaire** : diminution de la déformabilité : destruction au niveau splénique
- **Autosomal dominant**
- **Dg** : diminution de la résistance globulaire
- **Clinique** : triade hémolytique (anémie, ictère, SPM), risque de lithiase biliaire
- **Traitement** : splénectomie.

Anémies hémolytiques d'origine extra-corporelles

- **Auto-immunes**
 - **primitives** : idiopathiques, les plus fréquentes
 - **secondaires** :
 - infectieuses (mycoplasme, MNI, CMV...
 - hémopathies malignes(LLC, MW) , néoplasies
 - connectivites (LEAD, PR...
 - toxique médicamenteuses : Aldomet
- **Mécaniques** : valve cardiaques mécanique (schizocytes)
- **Toxique** : saturnisme...
- **Infectieuses** : Clostridium Perfringens, Paludisme, typhoïdes.

Anémies hémolytiques auto-immunes

- **Traitements:** selon la cause
- ✓ **AHAI à Coombs + :** corticoïdes, splénectomie, immunoglobulines, androgènes, immunosuppresseurs, Mabthera...
- **Pronostic :** selon la cause

Les leucémies

Les leucémies sont des affections hématologiques malignes caractérisées par la prolifération incontrôlée, dans la moelle osseuse, de cellules qui sont à l'origine des globules blancs du sang. Leur pronostic est très variable d'une forme à une autre.

En 2000, le nombre de nouveaux cas de leucémies a été de 6 243 (3 609 pour les hommes, 2634 pour les femmes) ; la mortalité par leucémies était la même année de 4 695 décès.

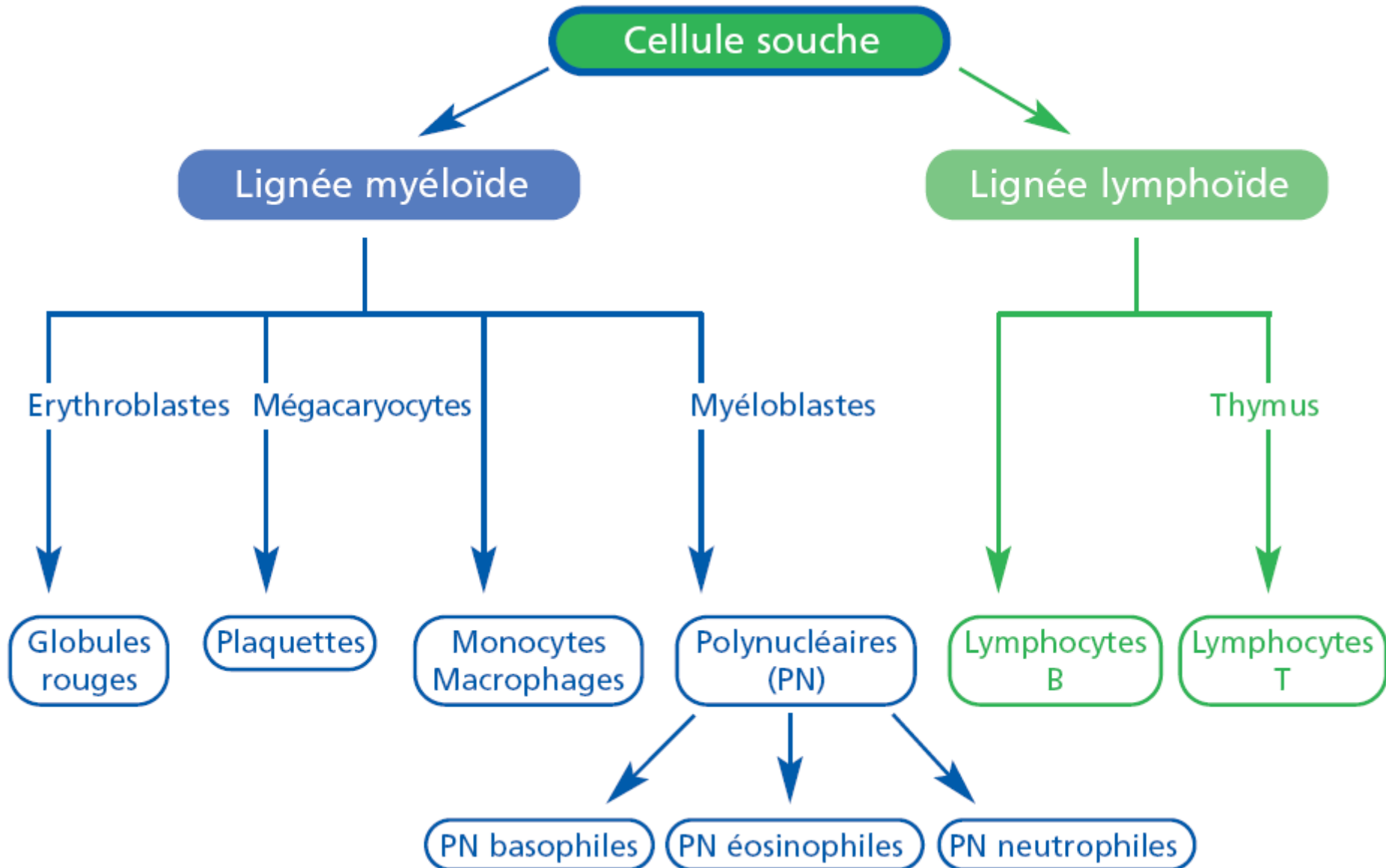
La formation des cellules du sang :

globules rouges, globules blancs et plaquettes

Depuis la cellule jeune jusqu'aux globules « mûrs », il se déroule une succession d'évènements biologiques dont l'ensemble est appelé « hématopoïèse », ou genèse des globules sanguins.

Pour comprendre l'hématopoïèse, il est bon de rappeler la nature des globules contenus dans le sang

• Schéma de l'hématopoïèse



Le sang est normalement composé de cellules matures qui ne se divisent plus :

> **les globules rouges** (appelés aussi érythrocytes ou hématies) ; leur fonction principale est le transport de l'oxygène. L'oxygène se lie à une substance contenue dans le globule et qui lui donne la couleur rouge, l'hémoglobine ;

➤ **les globules blancs ou leucocytes :**

ils ont un rôle important dans la lutte contre les infections.

On en distingue deux grands groupes, dont la dénomination a été définie suivant leur aspect au microscope :

- les polynucléaires (cellules à noyaux irréguliers, comme s'il y en avait plusieurs) qui représentent 60 à 70 % des leucocytes ;
- les cellules mononucléées (avec un noyau bien régulier) qui se répartissent en lymphocytes (25 à 30 % des globules blancs) et les monocytes (2 à 10 %).

Il existe aussi diverses sous-catégories, aussi bien de polynucléaires (les neutrophiles, les éosinophiles, les basophiles) que de lymphocytes (cellules T et cellules B, différentes dans leurs structures, leurs fonctions physiologiques, notamment immunitaires).

Toutes ces cellules ont donc une structure chimique distincte d'où la possibilité de les différencier par des réactions immunohistochimiques.*

➤ Les plaquettes :

elles participent à l'hémostase, c'est-à-dire à l'ensemble des processus qui permettent d'arrêter les hémorragies.

Il existe aussi diverses sous-catégories, aussi bien de polynucléaires (les neutrophiles, les éosinophiles, les basophiles) que de lymphocytes (cellules T et cellules B, différentes dans leurs structures, leurs fonctions physiologiques, notamment immunitaires).

Toutes ces cellules ont donc une structure chimique distincte d'où la possibilité de les différencier par des réactions immunohistochimiques.*

La moelle osseuse :

il s'agit d'une substance semi-liquide, contenue à l'intérieur des os plats (crâne, vertèbres, bassin...) et où se fabriquent les globules sanguins, aussi bien des globules rouges que blancs, ainsi que les plaquettes.

A l'origine des globules et des plaquettes coexistent dans la moelle osseuse, des cellules souches, pluripotentes, à des stades divers de maturation.

On trouve ainsi des **érythroblastes**, (précurseurs des globules rouges),

des lymphoblastes (qui deviennent successivement prolymphocytes puis lymphocytes),

les myéloblastes (qui évoluent en promyélocytes, myélocytes puis granulocytes (lignée myéloïde)),

et enfin les **mégacaryocytes** (précurseurs des plaquettes).

Qu'appelle-t-on leucémie ?

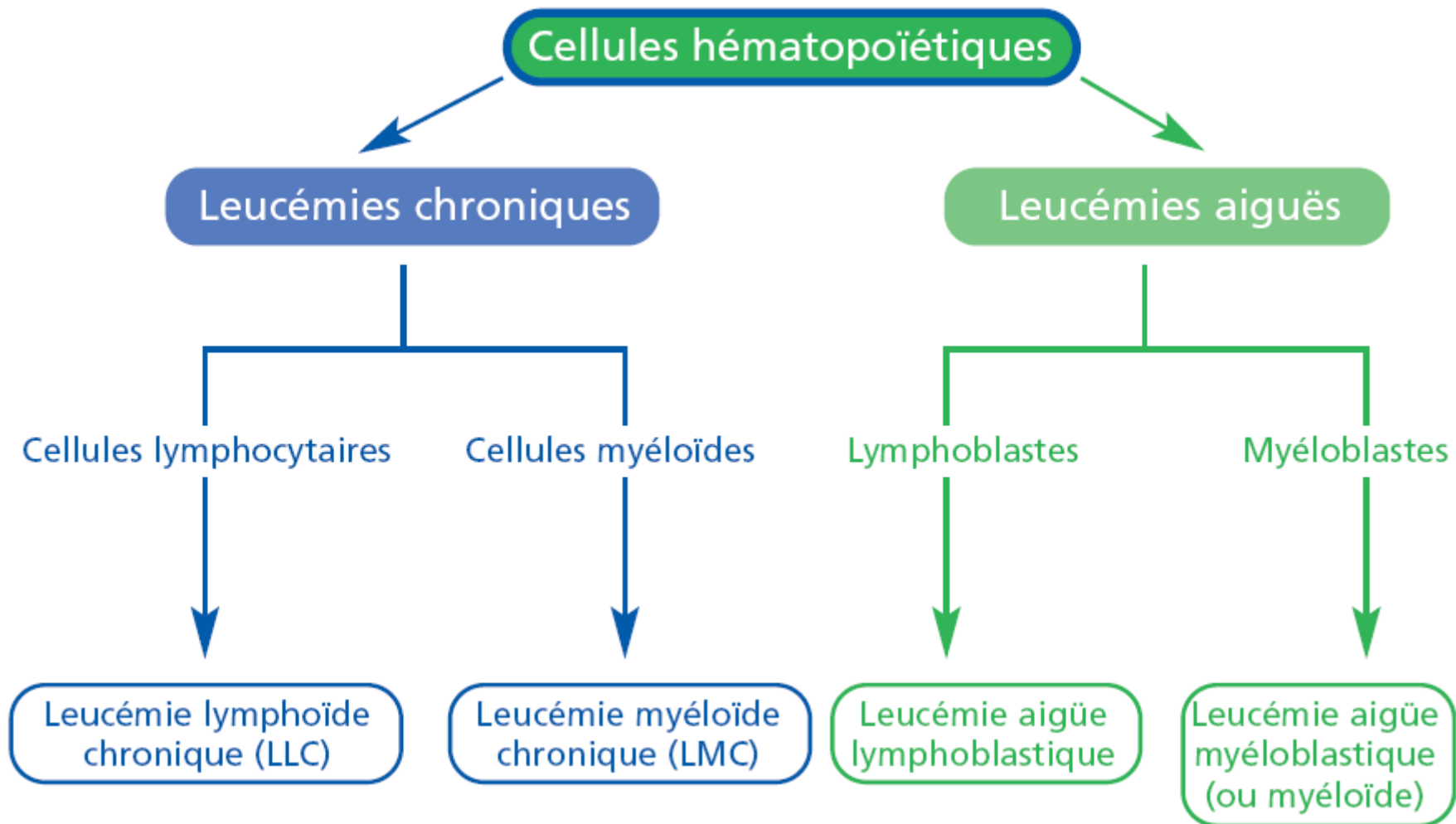
Une leucémie, c'est l'accumulation ou la prolifération incontrôlée de cellules hématopoïétiques (c'est-à-dire d'une cellule à l'origine d'une lignée cellulaire) dans la moelle osseuse.

Sa lignée, faite de cellules jeunes, immatures, envahissant la moelle osseuse, empêche la fabrication normale des autres cellules sanguines.

Suivant qu'il s'agisse de la lignée des lymphocytes ou des polynucléaires, on parle de leucémies lymphoïdes ou de leucémies myéloïdes.

Classification des leucémies

Les quatre grands types de leucémies



Il faut distinguer :

> les leucémies chroniques

caractérisées par une évolution clinique généralement longue

(plusieurs années) et la prolifération ou l'accumulation de cellules originaires de la moelle osseuse mais à un stade avancé, voire mature, de leur différenciation en globule du sang.

Suivant qu'il s'agisse de cellules lymphocytaires ou myéloïdes, on parlera de leucémie lymphoïde chronique ou de leucémie myéloïde chronique

➤ les leucémies aiguës

caractérisées par une évolution clinique rapide, associée à une prolifération dans la moelle osseuse (voire dans le sang) de cellules bloquées à un stade précoce de leur différenciation (qu'on appelle les blastes ou encore hémoblastes).

Suivant l'origine des blastes, on parlera de lymphoblastes (cellules normalement destinées à devenir des lymphocytes) ou de myéloblastes (normalement destinées à devenir des polynucléaires, des plaquettes ou des globules rouges) et donc de leucémies aiguës lymphoblastiques ou myéloblastiques.

Leur évolution

Le pronostic des leucémies, notamment des leucémies aiguës, a été progressivement transformé au cours des trente dernières années, avec une réduction remarquable du taux de mortalité, principalement pour les leucémies lymphoblastiques de l'enfant, dont le taux de guérison atteint près de 80 %.

Toutefois, ces progrès se font au prix de traitements lourds et agressifs.

Les leucémies ont-elles des causes connues ?

Dans la grande majorité des cas, on ne connaît pas la cause exacte de survenue d'une leucémie.

Mais certains facteurs ont pu être identifiés comme pouvant favoriser, dans certaines circonstances, la survenue d'une leucémie :

- > une exposition massive à des radiations ionisantes,**
- > des anomalies du fonctionnement de certains gènes,**

- des anomalies d'un chromosome* donné (chromosome Philadelphie),
- > l'exposition prolongée à des substances chimiques comme le benzène,
- > certains virus (éventualité très rare),
- > des traitements antérieurs par certains médicaments anticancéreux.

Comme pour tout cancer, il n'y a qu'exceptionnellement une cause unique.

Les leucémies chroniques

C'est la prolifération ou l'accumulation d'une lignée médullaire (on parlera de syndrome myéloprolifératif ou lymphoprolifératif) se traduisant par un taux anormalement élevé de globules blancs (lymphocytes ou polynucléaires) dans le sang mais sans présence de cellules blastiques, c'est-à-dire de cellules immatures.

On en distingue deux formes principales :

1/ Les leucémies lymphoïdes chroniques (LLC)

Il s'agit d'une accumulation anormale de la lignée lymphoïde avec un taux anormalement élevé de lymphocytes dans le sang.

Les lymphocytes atteints sont dans la grande majorité des lymphocytes de type B, peu différents des cellules normales.

Ces LLC sont peu évolutives et comme elles surviennent le plus souvent après 60 ans, leur pronostic est assez favorable dans la majorité des cas.



Leucemie lymphoide chronique: : adénopathie

Les signes d'alarme

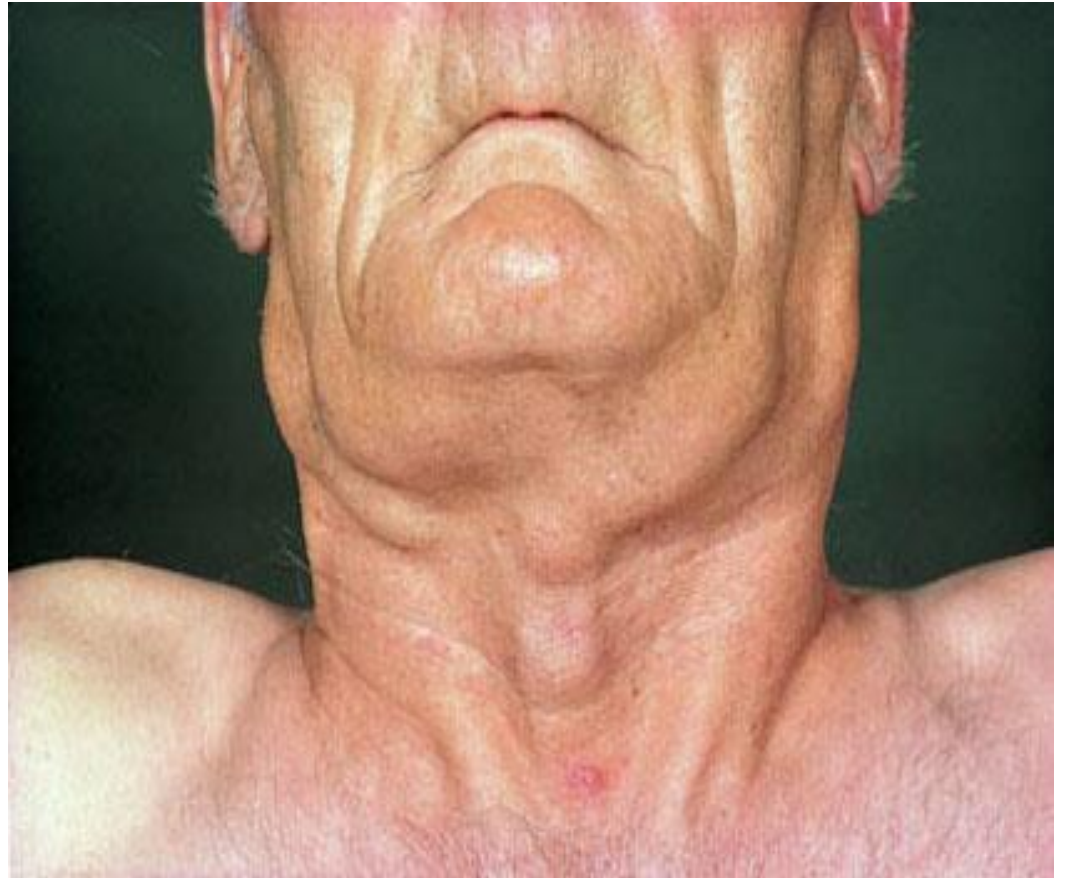
sont variables : fatigue, adénopathies (augmentation de volume des ganglions) siégeant dans les divers territoires (cou, creux axillaires*, creux inguinaux*).

Parfois, c'est le médecin qui, en examinant l'abdomen, découvre une grosse rate ou un gros foie, ou encore, à l'examen de la gorge, de grosses amygdales.

Mais bien souvent, le diagnostic est fait par une simple numération de la formule sanguine (N.F.S.) faite en routine.

Leucemie lymphoide chronique:

**lymphoadenopat
hie cervicale
bilaterale chez un
homme de 65
ans. [Hb 12.5
g/dl; GB 150 x
10⁹/L
(lymphocytes
140 x 10⁹/L);
plaquettes 120 x
10⁹/L]**



(LLC):
Organomegalie



INFECTION A HERPES ZOSTER LLC-B



La numération formule sanguine

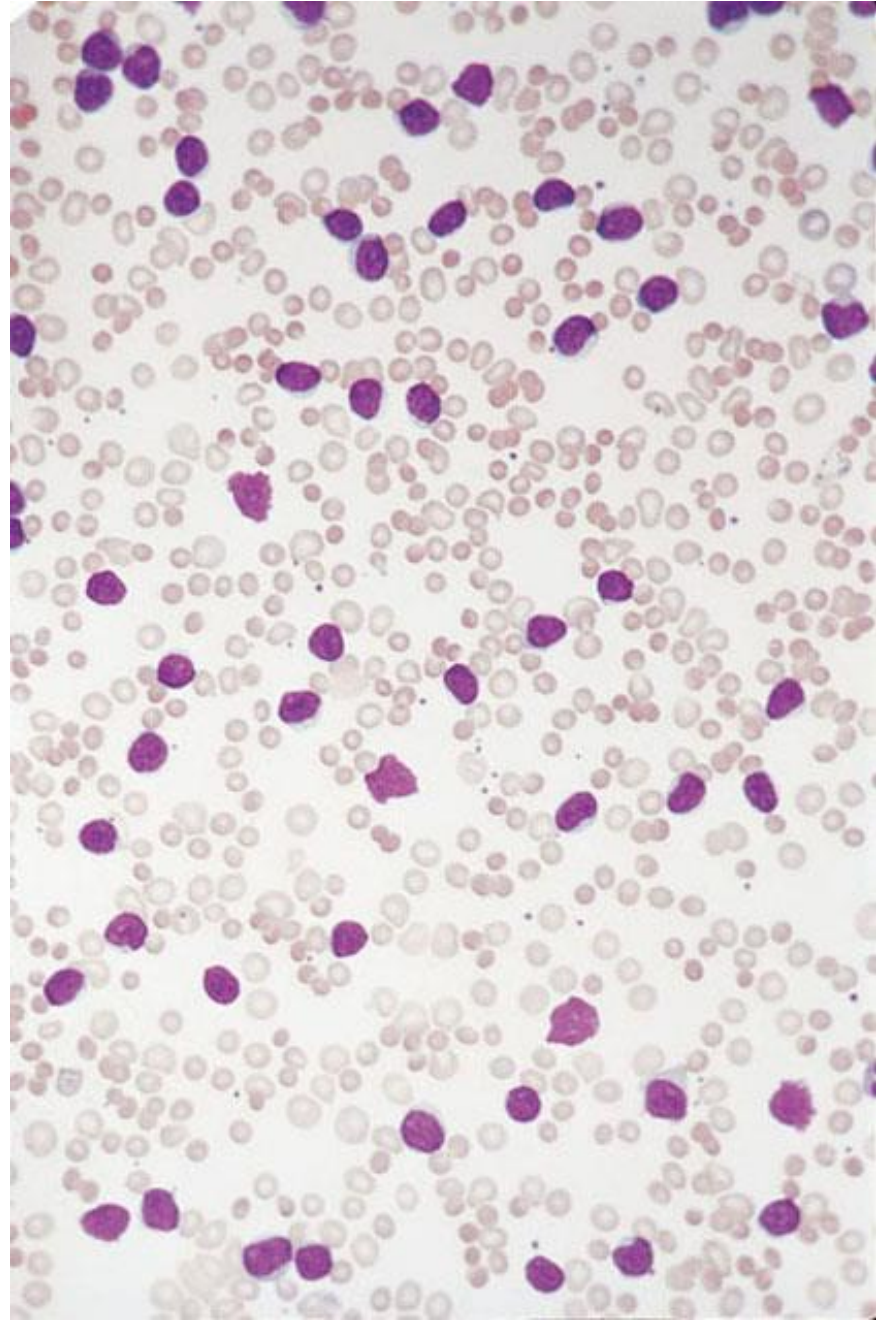
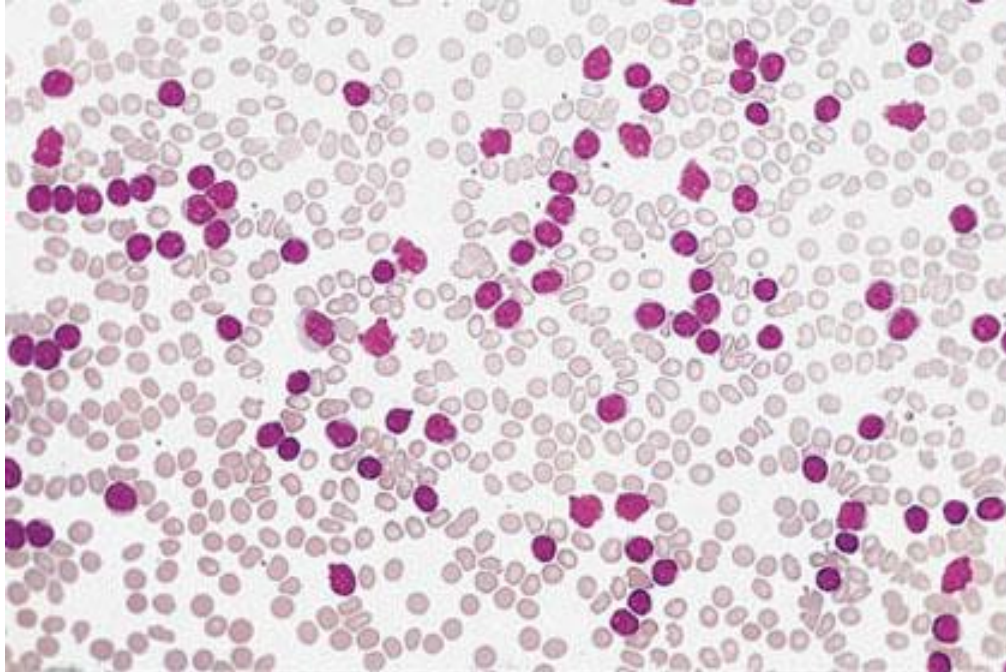
est l'examen microscopique et le comptage des éléments du sang, prélevés par une simple prise de sang.

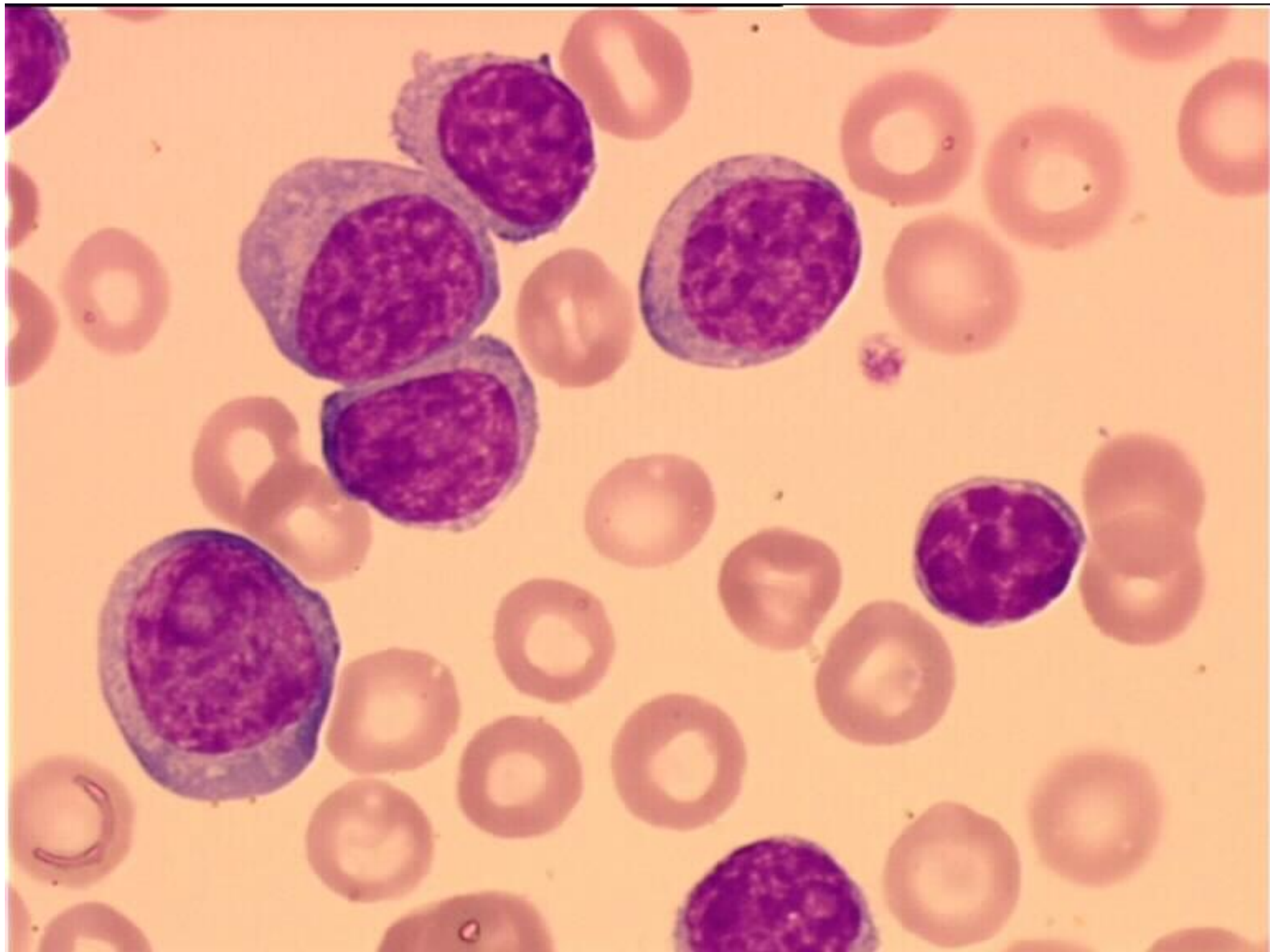
En cas de LLC, cette numération va montrer un taux très élevé de lymphocytes, persistant sur plusieurs semaines.

La ponction de moelle osseuse n'est pas nécessaire au diagnostic, celui-ci pouvant se faire sur le sang.

Leucémie lymphoïde chronique:

(Hb 9.0 g/dl; GB $190 \times 10^9/L$; plaquettes $70 \times 10^9/L$).





Traitements de la LLC

Ils dépendent du degré d'évolution de la LLC, défini selon trois stades :

- > A : asymptomatique (simple excès isolé de lymphocytes sanguins),
- > B : moins de 3 aires ganglionnaires atteintes,
- > C : atteinte ganglionnaire diffuse, anémie, chute des plaquettes.

Dans les formes simples, asymptomatiques (stade A), on se contente d'une simple surveillance.

Le traitement ne s'impose que dans les formes plus sévères (stades B et C).

Le traitement repose sur une chimiothérapie :

> en première ligne : chlorambucil (Chloraminophène®), médicament donné par voie orale, de façon continue, durant plusieurs mois.

Ce traitement est en général bien supporté, mais demande une surveillance régulière de la numération sanguine car il peut aussi affecter les autres lignées cellulaires.

➤ dans les formes plus sévères ou résistantes au Chloraminophène[®],
on a recours à d'autres chimiothérapies par voie orale
comme
la fludarabine (Fludara[®]) ou l'association de divers produits
par voie veineuse.
Les traitements les plus actifs peuvent aussi être toxiques
pour les globules du sang et les défenses immunitaires.
Ces traitements freinent la maladie un certain temps
mais ne sont pas curatifs.

Plus récemment, une nouvelle classe de médicaments est apparue :
il s'agit d'anticorps monoclonaux comme l'alentuzumab (MabCampath®), commercialisé en France pour les patients en échec de la chimiothérapie et provoquant la destruction des lymphocytes.

2/ Les leucémies myéloïdes chroniques (LMC)

Elles sont bien différentes des LLC dans leur mécanisme, leur traduction clinique et surtout leur évolution.

En effet la leucémie myéloïde chronique, prolifération des globules blancs de la série des « granulocytes » (polynucléaires) est associée à une anomalie chromosomique précise (le chromosome de Philadelphie) où une partie du chromosome 22 se fixe sur le chromosome 9, entraînant ainsi des perturbations génétiques à l'origine de la LMC.

Les signes d'alarme

Le patient peut être alerté par une fatigue, une fièvre inexpliquée, une pesanteur abdominale.

A l'examen, le médecin peut palper une grosse rate, mais ce signe est inconstant.

Dans 50 % des cas, c'est une numération sanguine systématique ou faite pour une toute autre cause qui découvre l'importante leucocytose (élévation du taux de leucocytes), associée à la présence de cellules normalement présentes dans la moelle mais pas dans le sang.

Le diagnostic

sera fait à partir de l'examen des chromosomes (par un caryotype), montrant le chromosome anormal (sur le sang, voire éventuellement sur un prélèvement de moelle osseuse).

L'évolution

est plus ou moins longue, mais va se faire inexorablement vers une aggravation, avec fatigue, état fébrile, montée importante du taux de leucocytes, puis passage à la forme aiguë, marquée par le passage dans le sang de cellules immatures, les blastes.

Le traitement est systématique et plus agressif que dans la LLC car le pronostic vital est menacé.

Une vraie révolution dans les traitements anticancéreux est survenue au cours de ces dernières années avec les « thérapeutiques ciblées » : il s'agit de médicaments agissant sur certains signaux commandant la croissance des cellules et qui sont hyper-exprimés dans certains cancers.

L'imatinib (Glivec®) est l'une de ces molécules, très efficace dans le traitement des leucémies myéloïdes chroniques, y compris en transformation aiguë. Elle est à présent systématiquement proposée en première intention car plus efficace, mieux tolérée et plus aisée d'administration (voie orale) que l'interféron.

Les sujets jeunes, résistants au Glivec®, peuvent se voir proposer une greffe de moelle (s'il y a des donneurs compatibles dans leur fratrie ou au sein des banques de donneurs).

Les leucémies aiguës

Elles sont caractérisées par la prolifération incontrôlée dans la moelle osseuse des cellules souches d'une lignée hématopoïétique avec un arrêt de leur maturation. Des cellules immatures sont alors déversées dans le sang. Une leucémie aiguë peut toucher la lignée lymphoïde (leucémie aiguë lymphoblastique) LAL; ou la lignée myéloïde (leucémie myéloïde aiguë ou myéloblastique). LAM.

Les leucémies aiguës lymphoblastiques

atteignent plus souvent le jeune enfant (80 %) alors que la leucémie myéloblastique est le fait de l'adulte et peut survenir à tout âge.

Dans 95 % des cas, on ne retrouve pas de cause précise.

Dans de rares cas, on peut incriminer une maladie génétique prédisposante (trisomie 21, ataxie-télaganciectasie), une exposition à des radiations, ou encore une infection par certains virus très particuliers (lymphome lymphoblastique de Burkitt chez les enfants de certaines régions d'Afrique).

Le diagnostic repose impérativement sur l'examen de la moelle osseuse (myélogramme) obtenue par ponction au niveau du sternum ou de l'os iliaque.

1/ Les leucémies aiguës lymphoblastiques

Les signes d'alarme sont plus ou moins sévères, souvent d'apparition plus ou moins rapide :

- > atteinte de l'état général (fatigue, fièvre, amaigrissement),
- > angines à répétition, bronchites,
- > tendance aux saignements répétés du nez, apparition de « bleus » ou ecchymoses spontanés, saignements des gencives, saignements divers,
- > tuméfaction des ganglions lymphatiques,
- > douleurs osseuses.

Parfois même, la maladie est découverte du fait de la localisation à divers organes comme les méninges ou les testicules.

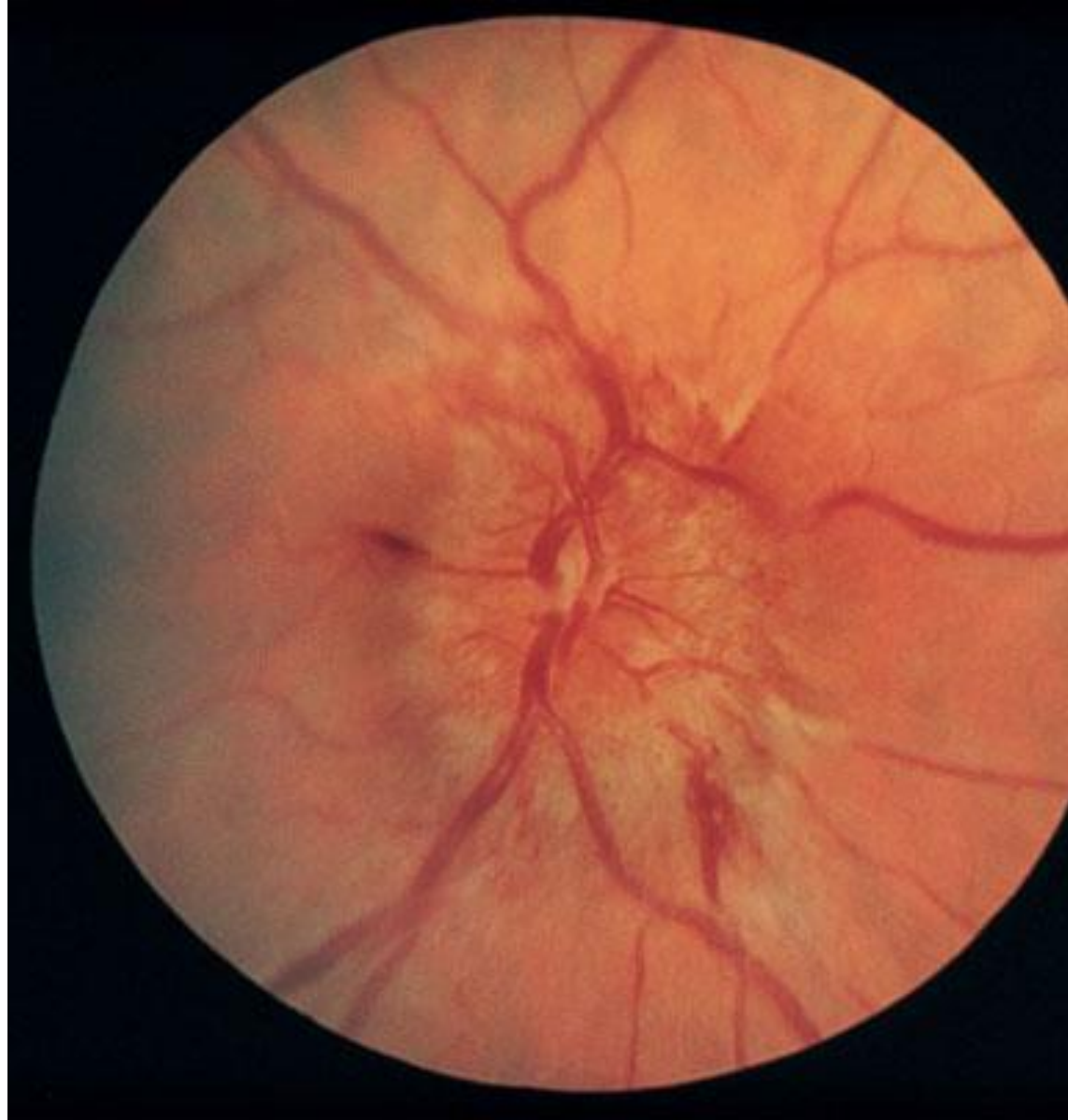
INFILTRATION LEUCEMIQUE

Leucocitose: Meningose Leucémique

Leucémie aigue:
homme de 59 ans a
une asymétrie faciale
a cause d'une
paralyse du
motoneurone
inferieure droit du
septième nerf cranien
(**FACIALE**) par une
infiltratione meningée
leucémique.



Leucemie aigue:
papilloedeme



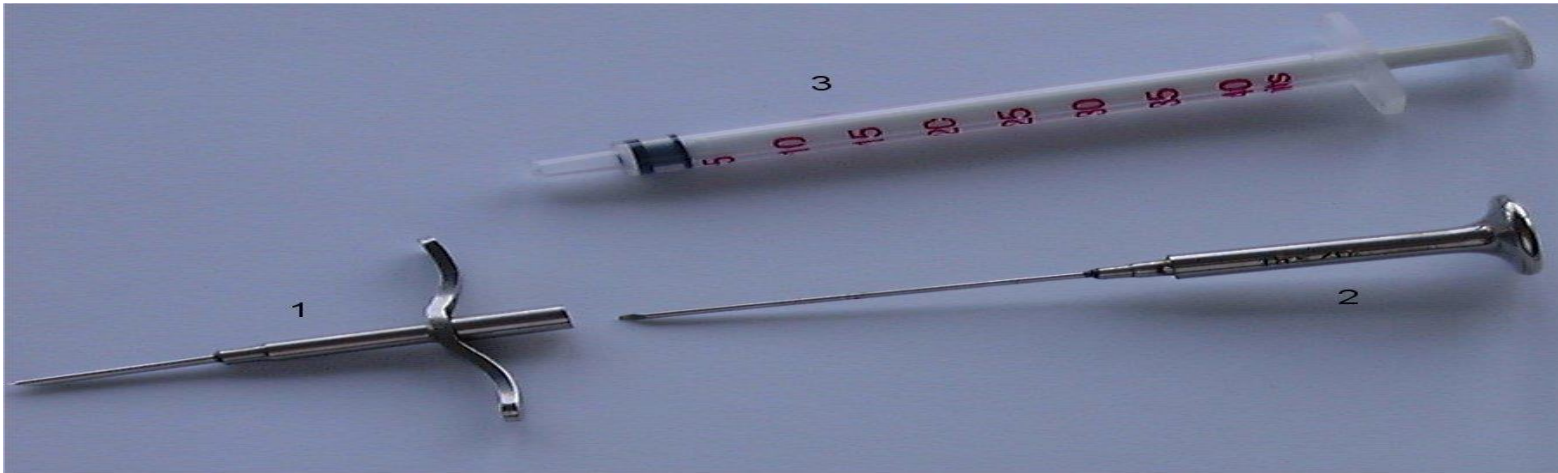
Le diagnostic sera évoqué à partir de la numération de la formule sanguine montrant des anomalies majeures : anémie, granulopénie, thrombopénie et surtout une prolifération de la lignée lymphocytaire avec passage de formes jeunes, les lymphoblastes.

L'examen de la moelle osseuse (myélogramme) est l'examen clef qui confirme et précise le diagnostic en montrant un envahissement massif de la moelle par les cellules malignes.

Le myélogramme

est la ponction du sternum, ou de l'os iliaque; un os plat, où la moelle est abondante.

Superficiel, juste sous la peau du thorax, et donc facilement accessible, cet os sera ponctionné à l'aide d'un « trocart » (grosse aiguille creuse) après une petite anesthésie locale. Il s'agit d'un geste simple, court, ne nécessitant pas d'hospitalisation. Cette ponction montrera une prolifération anormale de cellules dans la moelle.



Prélèvement: Il a lieu au niveau d'un os plat proche de la peau (sternum ou épine iliaque postérieure) à l'aide d'un trocart (1) bouché par un mandrin (2). Une fois en place, le mandrin est enlevé et une seringue (3) est adaptée afin d'aspirer un peu de suc médullaire. Ce dernier sera étalé sur lame tiédie et séché à l'air. Le frottis sera ensuite coloré par la méthode classique.

DÉROULEMENT :

Préalable au soin :

Préparation du matériel :

- => antiseptique cutané (protocole : Bétadine Scrub, eau stérile, Bétadine antiseptique).
- => compresses stériles pour le pansement compressif qui se fera après la ponction.
- => adhésif pour le pansement.
- => rasoir pour un rasage si nécessaire.
- => anesthésique locale avec son aiguille et sa seringue.
- => gant stériles à la taille du médecin.
- => champs stérile troué.
- => une casaque stérile pour le médecin.
- => trocart de Mallarmé avec une seringue adaptable de 20ml.
- => lames de verre dégraissées à l'RC dissolvant (nom générique de l'éther) et étiquetées au nom du patient.
- => haricot et container pour récolter les aiguilles et le matériel souillés.

Avant :

Préparation du patient :

- préparation psychologique : Sachant que la ponction n'est pas volontiers acceptée, le personnel infirmier a là un rôle important à jouer sur le plan psychologique en expliquant que l'acte n'est pas dangereux et que les renseignements fournis sont indispensables au diagnostic et au traitement.

Lui expliquer également que l'acte dure environ 15mn et qu'il est toutefois douloureux lors de l'aspiration.

- le raser si nécessaire .
- lui faire une asepsie de la peau large et avec le protocole +Bétadine Scrub +Eau stérile +Bétadine antiseptique.
- lui prendre la TA, pulsations et la température avant la ponction

Pendant :

- si c'est un enfant être à plusieurs pour le maintenir.
- le patient doit être installé en position décubitus dorsal si ponction sternale. Si la ponction se fait en iliaque postérieure installer une planche de bois sous le matelas pour qu'il y ai un plan dur sous le patient. Et celui-ci doit être en décubitus ventral ou latéral.
- le médecin fait un lavage simple des mains.
- il est procédé au repérage de la zone de ponction au niveau du manubrium sternal, sur la ligne médiane, au niveau du premier intercostal.
- le médecin injecte l'anesthésique local et attend environ un quart d'heure pour que l'anesthésique fasse effet
- puis lavage antiseptique, casaque et gants stériles.
- la ponction proprement dite est réalisée à l'aide du trocart de Mallarmé qui perce les tissus mous puis la corticale osseuse sous jacente avant de se retrouver dans la moelle rouge où le médecin après avoir retiré le mandrin, effectue l'aspiration médullaire lente grâce à une seringue de 20ml.

pendant la ponction surveiller si le patient se sent bien et repérer les mimiques qu'il pourrait faire pour exprimer une quelconque douleur ou un malaise. C'est pourquoi pendant l'examen il sera utile de prendre la tension artérielle du malade et sa fréquence cardiaque ainsi que sa température. Ne pas oublier de lui parler pour atténuer les sensations de douleur.

- lors du retrait du trocart, une compression du point de ponction est alors effectuer à l'aide des compresses stériles et du sparadrap spécial utilisé pour les pansements compressifs. Ce pansement sera surveillé de très près. En effet l'infirmière surveille l'aspect du pansement afin de détecter tout saignement anormal, elle le renouvelle si besoin.

- le produit de l'aspiration médullaire est immédiatement étalé sur des lames de verre au préalable dégraissées à RC dissolvant (nom générique de l'éther) et séchées par agitation.

L'infirmière doit s'assurer que les prélèvements soient bien acheminés rapidement au laboratoire et en toute sécurité en raison de la difficulté de reproduction de l'examen.

- le matériel servant à la ponction est éliminé dans un container au fur et à mesure de l'examen.
- le patient aura le droit de se lever au bout de quelques heures avec la présence de l'infirmière pour éviter qu'il soit seul au cas où il aurait un malaise vagal. De ce fait après l'examen on lui reprendra sa tension artérielle, sa fréquence cardiaque et sa température.
- ensuite on verra avec le médecin pour la reprise des traitements par anticoagulant et par AVK.

Le bilan

va apprécier la gravité de la maladie, son degré d'extension.

Les signes défavorables sont cliniques (âge avancé, grosse rate, ganglions volumineux, nombre important de lymphoblastes dans le sang) et biologiques (variétés d'expression des antigènes à la surface des blastes, anomalies chromosomiques).

Des infiltrats leucémiques viscéraux seront recherchés au niveau des poumons (radiographie du thorax), des testicules, du système nerveux central (méninges), se traduisant par des maux de tête, des troubles oculaires, des vomissements, une somnolence, diverses paralysies.

Le diagnostic de ces localisations neurologiques est porté par l'examen du liquide céphalorachidien (effectué par ponction lombaire).

Enfin, une étude du **caryotype**, c'est-à-dire de la constitution des chromosomes, permet de détecter diverses anomalies possibles, dont certaines ont une valeur pronostique.

Au terme de ce bilan, on peut évaluer la gravité, en fonction de l'âge de l'enfant (plus grave si moins de 2 ans ou plus de 10 ans), du taux de lymphoblastes, du degré de gravité hématologique, des signes cliniques et biologiques, ainsi que de certaines anomalies chromosomiques.

Les traitements

Adaptés en fonction du type de leucémie aiguë lymphoblastique, ils sont déterminés par les examens du bilan.

L'élément majeur du traitement est la chimiothérapie associant plusieurs produits.

Le traitement comporte 4 phases majeures :

> Induction-rémission : comprend divers agents, dont plusieurs antimitotiques (vincristine, daunorubicine, L-asparaginase) et cortisone, par cures successives, jusqu'à obtention d'une rémission complète, c'est-à-dire la normalisation des examens du sang et de la moelle. Celle-ci est le plus souvent obtenue en quelques semaines.

Mais par prudence, il est nécessaire de poursuivre le traitement par une phase de consolidation.

➤ **Prévention de l'atteinte du système nerveux central par des injections dans l'espace méningé de produits chimiothérapeutiques, associées ou non à une irradiation crânienne à dose modérée.**

> Consolidation : poursuite de la chimiothérapie sur un mode moins intense. Après quelques semaines, elle sera elle-même réduite pour passer au

> Traitement de maintenance durant plusieurs mois.

au total, il s'agit d'un traitement d'environ 18 mois.

La période de traitement actif sera suivie d'une surveillance régulière durant au moins 5 ans pour dépister une éventuelle rechute.



Leucemie:
plaques de *Candida albicans* avec une
lesion de herpes simplex;

L'aplasie médullaire

C'est la réduction considérable voir la disparition complète dans la moelle osseuse des trois lignées sanguines ou de l'une d'entre elles. Les risques encourus par l'aplasie médullaire diffèrent selon les lignées sanguines touchées.

Risque d'anémie s'il s'agit de la lignée érythroblastique (lignée des globules rouges). En cas d'anémie, le médecin prescrira une transfusion sanguine de globules rouges.

Risque hémorragique s'il s'agit de la lignée mégacaryocytaire (lignée des plaquettes). Les premiers signes hémorragiques seront des épistaxis et des saignements des muqueuses. Le médecin prescrira alors une transfusion sanguine de plaquettes.

Risque infectieux s'il s'agit de la lignée granulocytaire (lignée des globules blancs). Ce risque est très important et demande des précautions particulières, en particulier chez l'enfant leucémique puisque, en plus du traitement, sa maladie a elle-même des effets néfastes sur ces lignées sanguines.

L'alopecie

Elle survient après la cure de chimiothérapie ou de radiothérapie. Il n'existe pas de traitements préventifs ou curatifs efficaces, les cheveux et les poils repousseront seuls une fois les traitements terminés. En attendant, on pourra proposer à l'enfant de porter une perruque ou une casquette selon ses goûts.

En cas de rechute

Une rechute peut soit se manifester par le retour de certains signes cliniques, soit être décelée par des examens systématiques (anomalie sanguine).

Une des complications relativement fréquentes est une localisation localisation méningée, ou encore testiculaire.

Le traitement est, chaque fois que possible, une greffe de moelle allogénique, c'est-à-dire provenant d'un donneur dit compatible, qui est le plus souvent l'un des frères ou soeurs.

La greffe de moelle, pour pouvoir « être acceptée » par le malade, nécessite un conditionnement de celui-ci, c'est-à-dire la suppression de toutes ses défenses immunitaires par une chimiothérapie courte et intense ($\pm$ radiothérapie).

2 / Les leucémies myéloïdes aiguës

Plus rares chez l'enfant (20 % des leucémies)

Elles s'observent plus volontiers chez l'adulte.

Elles sont caractérisées par la prolifération des cellules jeunes normalement destinées à devenir des polynucléaires, des monocytes, des plaquettes ou encore des globules rouges.

La classification

des différents types de leucémies myéloïdes aiguës repose sur l'aspect des blastes et leur expression variée d'antigènes à leur surface (définissant divers sous-types : M0, M1, M2... à M7)

mais aussi sur la présence de certaines anomalies chromosomiques.

Le caractère inaugural de la maladie, ou sa survenue au décours d'une maladie chronique de la moelle osseuse, intervient également.

Le diagnostic

est suspecté à partir de la numération de la formule sanguine qui peut montrer soit un chiffre de globules blancs très élevé, et surtout la présence de formes jeunes anormales, soit une leucopénie, c'est-à-dire un taux très bas de leucocytes, mais aussi des plaquettes et des globules rouges.

Le diagnostic sera affirmé par le myélogramme*, montrant une infiltration de cellules « blastiques ».

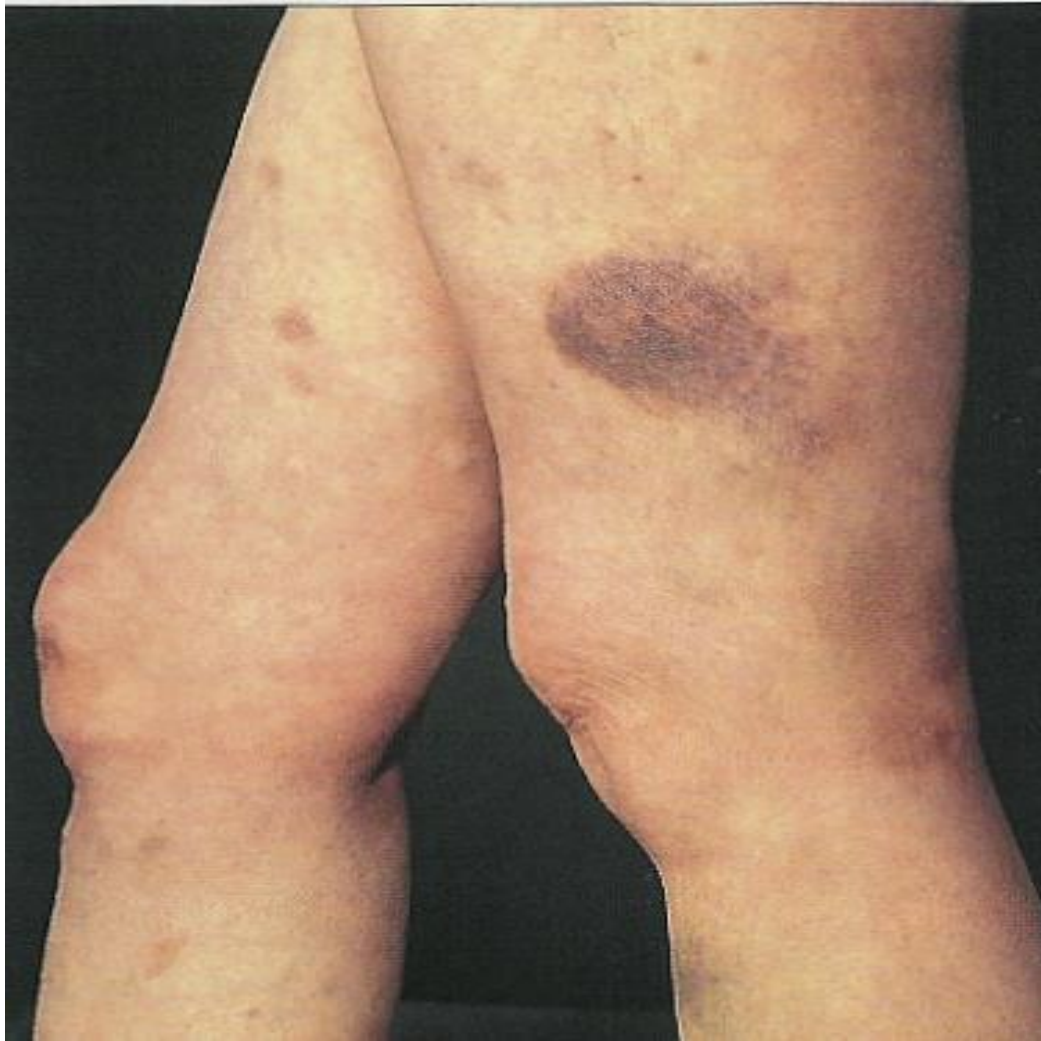
INFILTRATION LEUCEMIQUE

CUTANEE:

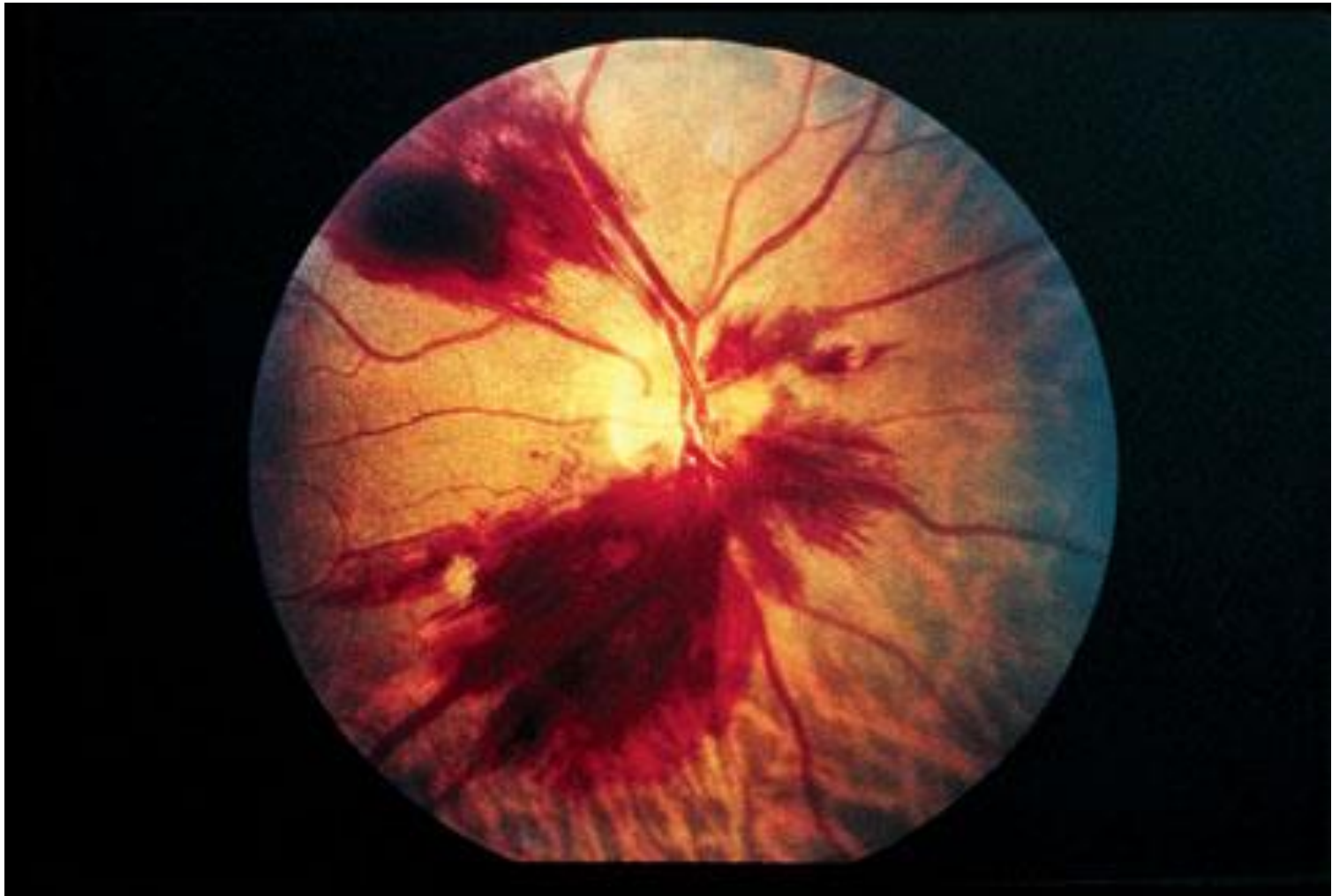
multiples, lesions
érythématoses
cutanées



thrombopénie



thrombopénie



Hémorragie rétinienne.

Thrombopénie dans les LAM

Leucémie aigue
myéloide :
pétéecchies
hémorragiques



**thrombopénie
+ CIVD**

Leucémie aigue
myéloide
écchymoses+
pétéchies
hémorragiques



Le traitement

de base est une chimiothérapie souvent lourde, associant divers produits, et qui comportera successivement une phase d'induction, suivie de consolidation, voire d'intensification par greffe de moelle, ou de cellules souches autologues chez les patients jeunes si une rémission complète est obtenue.

Le pronostic

dépend principalement de l'âge,
du type cytologique des blastes,
des anomalies chromosomiques,
de l'existence d'une maladie pré-existante de la moelle
osseuse
et bien sûr de la réponse aux traitements.

Les différents types de greffe de moelle

Le principe est de réimplanter chez le malade des cellules jeunes hématopoïétiques capables de « prendre la place » des cellules malades que l'on aura préalablement détruites par chimiothérapie (plus éventuellement radiothérapie) et de repeupler la moelle du receveur avec ces cellules saines.

De plus, la greffe de moelle a une action antileucémique par elle-même, du fait des propriétés de défense immunitaire des cellules injectées.

Les transplantations de moelle osseuse peuvent être allogéniques ou autologues :

- **transplantation de greffe allogénique** : la moelle est prélevée chez un donneur pour être réinjectée à un receveur. Donneur et receveur doivent être compatibles, ce qui veut dire que leurs cellules doivent être aussi semblables que possible. Toutes nos cellules portent sur leur membrane
- des substances appelées « antigènes d'histocompatibilité » dont il existe de multiples variétés : c'est le système HLA comme il existe
- le système ABO pour les globules rouges. Ce sont ces antigènes d'histocompatibilité qui provoquent de la part du receveur, des réactions de rejet ou au contraire d'attaque du greffon contre l'hôte.

La totale identité n'existe que pour les jumeaux homozygotes*. Mais on peut s'en rapprocher au sein d'une fratrie. Il est également possible de greffer de la moelle provenant de personnes volontaires non apparentées, dont les cellules sont antigéniquement proches de celles du receveur. Pour ce faire, les personnes volontaires doivent remplir certaines conditions (âge, sécurité sanitaire) et subir un bilan préalable pour éliminer, comme pour les dons de sang, toute suspicion de maladie transmissible : hépatites, VIH, etc.

Le donneur sera hospitalisé durant 48 heures au total pour les prélèvements qui seront effectués sous une brève anesthésie générale. Afin que le receveur ne rejette pas la moelle greffée, il doit recevoir un traitement immunodépresseur, qui va par ailleurs le rendre plus sensible aux infections.

D'où cette période difficile de post-greffe, d'une durée de 6 à 8 semaines durant lesquelles le patient extrêmement fatigué, fébrile, est exposé aux infections.

Il doit donc être très protégé, isolé en milieu stérile, et sous antibiothérapie massive.

➤ **transplantation de moelle autologue :**

la moelle est prélevée chez le patient alors qu'il est en rémission complète.

Elle est ensuite congelée et injectée de nouveau après un traitement « myélo-ablatif » par chimiothérapie ($\pm$ radiothérapie).

Il est possible que, dans certains cas, la moelle du patient contienne des cellules tumorales.

Les greffes de cellules souches autologues

Il s'agit d'une technique plus récente. Elle consiste à recueillir des cellules souches « poussées » hors de la moelle osseuse vers le sang grâce à l'injection de « facteurs de croissance hématopoïétiques ».

Ces cellules sont prélevées chez le patient alors qu'il est en rémission complète, par une prise importante de sang effectuée par circulation extracorporelle de sang ; les cellules souches provenant de la moelle sont alors recueillies grâce à un séparateur de cellules qui restitue ensuite le reste du sang au patient.

- **Les complications des greffes de moelle**

Les complications initiales majeures sont liées à l'aplasie

(chute des globules sanguins) due à la chimiothérapie réalisée juste avant la greffe (que l'on appelle le conditionnement myélo-ablatif).

En effet, entre la greffe et la restauration sanguine, il se passe un certain temps (2 à 6 semaines suivant le type de greffe). Durant cette période, le malade reste très fragile et vulnérable à toutes les infections, bactériennes, virales ou fongiques.

Il doit donc être mis en milieu protégé : chambre et environnement stérile sous flux laminaire*, isolement, alimentation stérile, souvent par voie veineuse car il peut exister une mucite* (inflammation de la muqueuse) de la bouche très douloureuse.

Il reçoit aussi **une antibiothérapie* massive et multiple.**

Mais un autre type de complications guette les patients qui ont reçu une **greffe allogénique** :

c'est la réaction des cellules immunitaires greffées qui réagissent contre les cellules du receveur : c'est la **réaction de greffon contre l'hôte**. **GvHD**

Aléatoire, elle peut survenir à partir de la 2^e semaine et est d'autant plus fréquente et sévère que les cellules du donneur et du receveur diffèrent et que l'âge du receveur est élevé.

Elle peut se marquer par une éruption cutanée (rash), une diarrhée, une atteinte hépatique.

Elle justifie un traitement préventif systématique par des agents immunodépresseurs comme la ciclosporine.

Après quelques semaines d'hospitalisation, lorsque la formule sanguine sera à peu près normalisée et l'état du patient amélioré, la sortie sera autorisée, mais sous couvert de grandes précautions et d'une surveillance médicale rigoureuse.

Des complications tardives et chroniques peuvent encore survenir, notamment cutanées, oculaires... Mais toutes ces difficultés et risques ne doivent pas faire oublier que les greffes de moelle permettent de guérir bien des enfants et des adultes, qui mèneront ensuite une vie normale, mais avec dans leur corps, la moelle d'un donneur...

Rôle infirmier

1. Cadre professionnel

Le rôle infirmier est défini par le décret du 11 février 2002 relatif aux actes professionnels et à l'exercice de la profession d'infirmier. Les principales idées par rapport au rôle infirmier dans le service d'hématologie/oncologie pédiatrique sont :

Article 2 : « Les soins infirmiers, préventifs, curatifs ou palliatifs, intègrent qualité technique et qualité des relation avec le malade. »

Article 3 : « Relèvent du rôle propre infirmier les soins liés aux fonctions d'entretien et de continuité de la vie et visant à compenser partiellement ou totalement un manque ou une diminution d'autonomie d'une personne ou d'un groupe de personnes. »

Article 5 : « Dans le cadre de son rôle propre, l'infirmier accomplit les actes ou dispense les soins visant à identifier les risques et à assurer le confort et la sécurité de la personne et de son environnement et comprenant son information et celle de son entourage . » antalgiques, dans le cadre de protocoles préétablis, écrits, datés et signés par un médecin. »7

Article 6 : « ...l'infirmier est habilité à pratiquer les actes soit en application d'une prescription médicale qui, sauf urgence, est écrite, qualitative et quantitative, datée et signée, soit en application d'un protocole écrit, qualitatif et quantitatif, préalablement établi, daté et signé par un médecin. »

Article 7 : « L'infirmier est habilité à entreprendre et à adapter les traitements

2. Rôle infirmier, généralités

L'infirmière doit aider au bon déroulement de l'hospitalisation. Elle doit être présente, disponible pour l'enfant et sa famille afin de répondre à leurs interrogations ou les adresser à un professionnel connaissant mieux le sujet.

Elle peut reformuler et éclaircir les informations données par le médecin, ainsi qu'expliquer le but, le déroulement et les éventuels effets secondaires des différents soins, examens et traitements à réaliser.

Elle doit informer l'enfant et sa famille sur le fonctionnement et les habitudes du service, ainsi que sur les précautions particulières à prendre par rapport à l'isolement protecteur, au flux laminaire...etc....et veiller à leur application.

L'infirmière a également un rôle important dans la mise en oeuvre des traitements selon les prescriptions médicales et les protocoles en respectant les règles d'hygiène et d'asepsie. Grâce à ses connaissances sur les pathologies, les examens et les traitements, elle doit assurer la prévention des complications potentielles et informer le médecin sur leur apparition et l'évolution de l'enfant tout au long de la journée.

L'infirmière a aussi le devoir d'assurer ou de s'assurer de la réalisation des soins d'hygiène et de confort.

3. Rôle en collaboration

Pour effectuer une bonne prise en charge du patient, l'infirmière se doit de collaborer avec tous les personnels soignants susceptibles d'y participer, c'est-à dire : médecins, chirurgiens, infirmières, auxiliaires puéricultrices, aides soignantes, diététiciennes, kinésithérapeutes, psychologues, pharmaciens, institutrices et animatrices.

Elle a un rôle auprès de chacun d'entre eux :

Les médecins et chirurgiens prescrivent des soins, des examens et des traitements.

L'infirmière doit les réaliser, récupérer les résultats et les leur transmettre.

Elle pourra également l'informer sur l'évolution du patient et l'aider dans la réalisation de certains examens.

Les pharmaciens fournissent ou préparent les produits pour la chimiothérapie.

L'infirmière doit faire part des goûts du patient à la diététicienne puis s'assurer que le régime mis en place est respecté.

Le kinésithérapeute fait faire des exercices au patient pour l'aider à préserver sa force musculaire, il faudra donc l'informer de l'état de fatigue du patient avant chaque séance pour qu'il puisse adapter leur intensité.

Le psychologue qui s'occupe du patient aura besoin d'informations sur son état de santé, et les différents problèmes rencontrés.

4. Le soutien psychologique

L'infirmière tient une place importante dans le soutien psychologique du patient et de sa famille. Ces derniers se confient facilement à elle du fait qu'ils la côtoient tous les jours et qu'ils lui font confiance.

Dans ce cas, l'infirmière aura un rôle d'écoute, de soutien et de réconfort. Elle pourra proposer à la famille et au patient de consulter un psychologue en leur expliquant qu'il pourrait les aider à traverser cette épreuve.

Le psychologue permettra au patient d'exprimer son ressenti et ses angoisses par rapport à sa maladie et son hospitalisation, et il l'aidera à comprendre et à mieux vivre ce qu'il traverse.

Rhumatisme Articulaire Aigu: RAA ou Maladie de Bouillaud

Introduction

- An 2000: Un millier d'enfants et de jeunes adolescents font une crise de RAA puis vers une maladie cardiaque
- En cardiologie: RAA et Cardiopathie rhumatismale: se prêtent à une meilleure prévention
- Problème de santé publique: prévalence élevée de la principale complication
- Programme national de lutte du RAA en 1990 orienté vers:
la Prévention primaire et secondaire
Surveillance épidémiologique

Epidémiologie

- Pays développés: Maladie virtuelle 0,3 à 1,88/100000 enfants: condition socio économiques, accès plus facile aux soins, antibiothérapie dans la prévention I aire et II aire
- Pays en développement: état endémique, 27 à 100/100000 habitants
- Au MAROC: tendance à la baisse.

Caractéristiques épidémiologiques

- Tranches d'âge: **4-19 ans**
- Facteurs favorisants: densité de l'habitat, accès aux soins, démographie, le PNB et l'influence de soin rural et urbain

Étiologie: SBHA

- Streptocoque bêta hémolytique du Groupe A:
Streptococcus pyogènes: bactérie impliquée dans
 - 1- Les affections suppuratives: Angine, Otite, Sinusite, Vulvo- vaginite
 - 2- Complications non suppuratives: RAA, Glomérulonéphrites aiguë (GNA) et la Chorée
- Streptocoque: 30% des angines
streptocoque:(A,C,G), 80%à 90% groupe A

Streptocoque A

- Caractères morphologies et structuraux: **Cocci gram+ sphérique** disposé en chaînettes, milieu d'incubation nécessite du **sang frais et une atmosphère enrichie en CO2** (colonies entourées d'un halo claire qui correspond à une hémolyse complète(hémolyse Bêta)
- Caractères antigéniques:
 - Antigènes de structure: **Capsule**(facteur de virulence, échappe à la phagocytose), **Protéine T** de fixation aux cellules épithéliales de l'oropharynx, **Protéine M**: élément de virulence le plus important du SBHA résiste à la phagocytose et pouvoir invasif, la **Polysaccharide A** important dans la classification du Streptocoque
 - caractères des substances antigènes:

Caractères antigéniques:

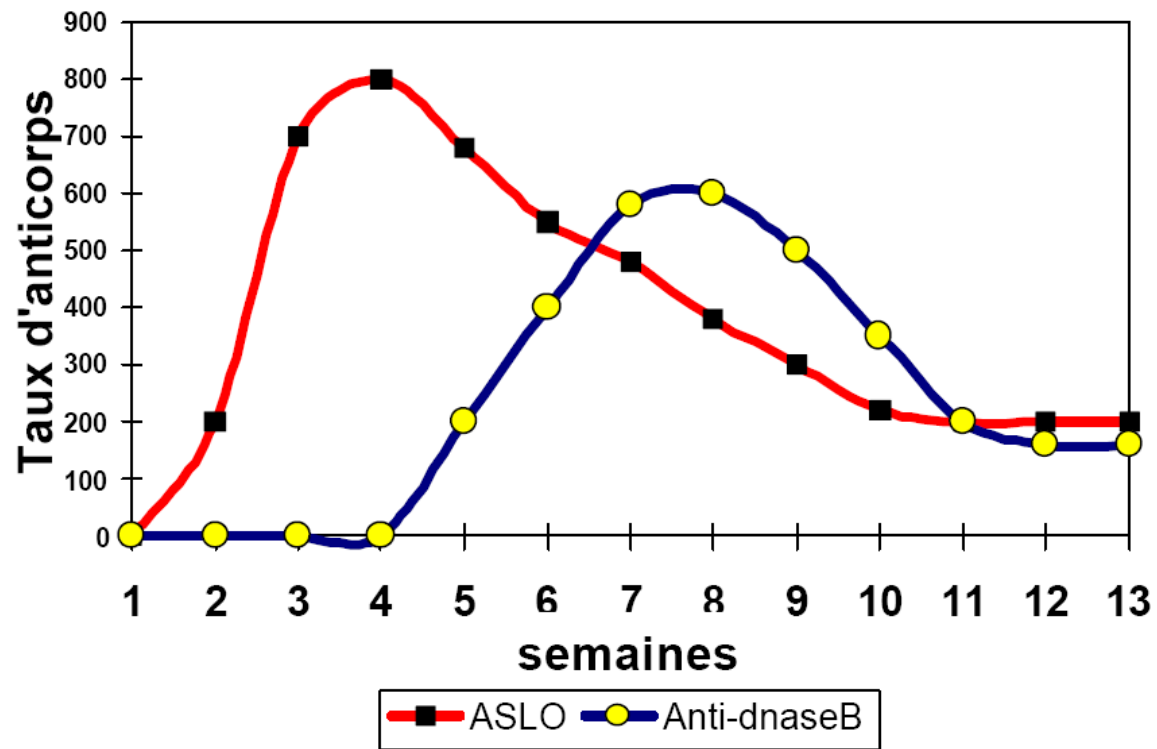
Antigènes de structure: **Capsule**(facteur de virulence, échappe à la phagocytose), **Protéine T** de fixation aux cellules épithéliales de l'oropharynx, **Protéine M**: élément de virulence le plus important du SBHA résiste à la phagocytose et pouvoir invasif, la **Polysaccharide A** important dans la classification du Streptocoque

caractères des substances antigènes

La Streptolysine O:élaborée par le SBHA, groupe C et G, effet cytolytique sur les GR, principale propriété **cardiotoxicité**, apparaissent **10 j**, max **3 à 4 semaines** et chutent en **6 à 8 semaines**

Les Strepto dornases:(A B CD) produisent par streptocoque A, C et G, apparaissent plus tardivement que les **ASLO(4°semaine)** max **6° semaine**, retour à la normale + tard que ASLO

Cinétique des anticorps



Définition

Le Rhumatisme Articulaire Aigu est une maladie inflammatoire, survenant à distance d'une infection des voies aériennes supérieures, due au Streptocoque Béta Hémolytique du groupe A. (S. β .H.G.A.)

Au cours d'une poussée de RAA des altérations cardiaques peuvent survenir et atteindre à des degrés divers les trois tuniques du cœur. Elle se manifestent par une péricardite, une myocardite et/ou une endocardite inflammatoire : ce sont les cardites.

Lorsque les trois tuniques sont atteintes on parle de pancardite.

Les complications cardiaques de cette maladie qui en font sa gravité et qui se manifestent par des séquelles valvulaires sont appelées cardiopathies rhumatismales.

Facteurs intervenant dans la survenue du RAA

- Agent causal: **Streptocoque Bêta Hémolytique du groupe A**
- Facteurs déterminants du RAA:
 - + Le risque streptococcique n'est pas le même pour tous, ni le même pour tous les âges de la vie (**4-19 ans**)
 - + La porte d'entrée: **site pharyngé** est exclusif au Streptocoque responsable au RAA(amygdale riche en tissu lymphoïde, réseau lymphatique relie l'oropharynx au cœur)
 - + La réaction de l'hôte: en fonction de son **état immunitaire, humoral et cellulaire**, une réaction immune exagérée à l'agression microbienne s'observe chez ceux qui vont développer un RAA
 - + Le Streptocoque: la virulence du germe est liée à sa protéine M et le pouvoir rhumatogène
 - + Le rôle de l'environnement

Intérêt diagnostique

- Les ASLO et Anti Dornases sont des bons marqueurs pour le diagnostic sérologique du RAA
- Diagnostic d'infection streptococcique récente: de ces anticorps observés par un prélèvement de deux sérums à un intervalle de 2 à 4 semaines: 2 situations
 - * **Titre d'anticorps supérieur au seuil critique**, le diagnostic d'infection strept est validé, il n'est pas nécessaire de prélever un deuxième sérum
 - * **Titre d'anticorps $\leq$ seuil critique**, un deuxième prélèvement est nécessaire pour étayer le diagnostic Seuil critique ASLO 400 UI, Anti Dornases 320 Enfant, 160 Adulte

Mécanismes physiopathologiques: La réponse immune

- RAA: résultat d'une interférence entre le SBHA et la réponse immune inadaptée de l'hôte

La formation de complexes immuns: passent dans la circulation générale, non toxique pour le myocarde mais se déposeraient sur la synoviale articulaire et le glomérule rénal

Immunité à médiation cellulaire et auto-immune les infections répétées à SA est le facteur essentiel dans la pathogénie du RAA l'atteinte cardiaque dépend d'une immunité à médiation cellulaire passant par les Lymphocytes T cyto toxiques avec notion d'une immunité cumulative (en cas de RAA déclaré n'importe qu'elle infection nouvelle peut être à l'origine d'une forme sévère d'où danger de récidence et intérêt d'une prophylaxie.

L'atteinte neurologique peut être expliquée par la présence d'anticorps dirigés contre le cytoplasme des neurones

La prédisposition génétique: meilleur argument concordance de la maladie chez les jumeaux homozygotes que chez les hétérozygotes

Anatomo pathologie

- Les lésions initiales: non spécifiques, lésions exsudatives touchant le myocarde et les articulations, elles sont réversibles, un traitement anti inflammatoire précoce peut réduire le degré de ces atteintes
- Les lésions secondaires: **Nodule d'Aschoff** lésion caractéristique du RAA retrouvé dans le tissu conjonctif interstitiel du myocarde, autour des vaisseaux, dans le tissu fibreux sous épicardique et plus souvent dans le tissu conjonctif sous endocardique(gravité de l'atteinte endocardique car atteinte des valves, mitrales plus que aortiques

La maladie valvulaire rhumatismale chronique est la conséquence de la réparation et de la cicatrisation fibreuse des valves atteintes.

Ce processus se développe lentement aboutissant au bout de nombreuses années à un épaissement et à une déformation des feuillets valvulaires et des cordages, déterminant en fin de compte une sténose et/ou une incontinence valvulaire.

Diagnostic du RAA

- Intérêt des critères de Jones

Critères de Jones, mise à jour A.H.A 1992 (1)

Manifestations majeures

- Cardite
 - Polyarthrite
 - Chorée
 - Erythème marginé
 - Nodules sous-cutanés
-

Manifestations mineures

- Signes cliniques
 - Arthralgies
 - Fièvre
 - Signes paracliniques
 - Elévation des facteurs réactifs de la phase Aiguë
 - * Vitesse de sédimentation érythrocytaire
 - * C. Réactive Protéine positive
 - Allongement de l'intervalle PR
-

Preuves confirmant une infection Préalable au streptocoque du groupe A

Positivité des cultures pharyngées ou d'un test d'identification antigénique rapide des streptocoques

- Taux élevé ou croissant des anticorps Antistreptococciques (ASLO, DNase B)

Selon l'Organisation Mondiale de la Santé

- Le premier épisode de RAA peut être confirmé si :
 - 2 manifestations MAJEURES ou 1 manifestation MAJEURE et 2 MINEURES sont présentes **plus** la preuve d'une infection préalable à Streptocoque du Groupe A.
- Un RAA récurrent (en l'absence de CRC) peut être confirmé si:
 - 2 manifestations MAJEURES ou 1 manifestation MAJEURE et 2 MINEURES sont présentes **plus** l'évidence d'une infection préalable à Streptocoque du Groupe A.
- Un RAA récurrent (en présence de CRC) peut être confirmé si :
 - 2 manifestations MINEURESs sont présentes **plus** l'évidence d'une infection préalable à Streptocoque du Groupe A.

La polyarthrite: grosse articulation, migratrice, non déformante, fugace et disparaissant sans séquelles

La polyarthrite est la manifestation majeure la plus fréquente. Elle est pratiquement toujours migratrice, sauf en cas d'administration prématurée d'un traitement anti-inflammatoire. Les grosses articulations, en particulier les genoux, les chevilles, les coudes et les poignets sont les plus fréquemment touchées. Une atteinte limitée aux petites articulations des extrémités est inhabituelle et doit faire évoquer un autre diagnostic, en particulier la maladie de Still chez l'enfant et la polyarthrite rhumatoïde chez l'adulte. Typiquement, on observe les signes suivants : tuméfaction, chaleur, rougeur, douleur spontanée et à la palpation, limitation de la mobilité. Le RAA n'entraîne jamais de déformation articulaire. Une caractéristique frappante de l'arthrite rhumatismale est sa réponse spectaculaire à l'aspirine, le diagnostic de RAA est douteux si la salicylothérapie n'entraîne pas d'amélioration significative dans les 48 heures (1). L'atteinte peut être monoarticulaire dans environ 10 p. cent des cas.

La cardite

Les localisations cardiaques font toute la gravité du RAA, leur fréquence globale est d'autant plus élevée que les techniques d'investigation sont plus performantes. Lorsqu'un RAA touche le cœur, il atteint généralement l'endocarde, le myocarde et le péricarde à des degrés divers.

L'atteinte endocardique inflammatoire: valvulite

- Souffle systolique d'IM: holosystolique, timbre aigu, apexien avec irradiation à l'aisselle, intensité variable 2/6, non modifiable par les positions du sujet ni par les temps respiratoires
- Souffle diastolique IAO

Le souffle diastolique de l'insuffisance aortique débute immédiatement après le deuxième bruit et il va decrescendo ; de timbre doux, il est parfois aigu ; il est entendu le long du bord gauche du sternum, plus particulièrement au niveau du troisième espace intercostal gauche, surtout lorsque le sujet est en position debout et en fin d'expiration. Sa valeur diagnostique est très grande, mais il peut être difficile à percevoir et il peut disparaître par intermittence. Il doit être distingué du souffle diastolique lié à une bicuspidie aortique chez l'enfant.

Myocardite rhumatismale

- Tachycardie régulière(signe précoce), signes d'insuffisance cardiaque: dyspnée, toux, galop, oedèmes des membres inférieurs, HPMG
- Rx: Cardiomégalie
- Echo doppler cardiaque: Dilatation du ventricule gauches, atteinte de la contractilité myocardique

Péricardite rhumatismale

La péricardite peut se traduire par un assourdissement des bruits du cœur, un frottement péricardique et des douleurs thoraciques s'accroissant à l'inspiration. Le frottement péricardique peut parfois masquer un souffle d'insuffisance mitrale.

La présence d'un épanchement péricardique doit être confirmé par l'échocardiographie ; la recherche d'une insuffisance mitrale contingente par examen Doppler est justifiée. Les épanchements volumineux sont rares , ils peuvent aboutir à une tamponnade

Classification de la cardite

Les cardites peuvent être classées en trois catégories selon leur gravité :

- . Cardite légère : souffle peu intense ; cœur de volume normal ; péricardite isolée.
- . Cardite modérée : souffle intense, persistant après la crise ;
cardiomégalie discrète ($ICT \leq 0,55$).
- . Cardite sévère : insuffisance mitrale et / ou insuffisance aortique accompagnée d'un souffle traduisant un gros débit ; cardiomégalie importante ($ICT > 0,55$).

La chorée de Sydenham

La chorée de Sydenham est caractérisée par des mouvements non coordonnés, involontaires et rapides du tronc et/ou des extrémités, souvent associés à une faiblesse musculaire et à une labilité émotionnelle. Ces mouvements doivent être distingués des tics, de l'athétose, des réactions de conversion et de l'hyperkinésie.

Les signes cutanés:

- **L'Erythème marginé de Besnier**

C'est un exanthème particulier, évanescent et de teinte rosée . Il est une manifestation rare du RAA. Les zones érythémateuses présentent souvent une région centrale pâle et des bordures arrondies ou serpigineuses. Les lésions sont de taille variable ; elles apparaissent principalement sur le tronc et à la racine des membres, mais jamais au niveau de la face. L'érythème est transitoire, migrateur ; il peut être provoqué par la chaleur. Il n'est ni prurigineux, ni induré et il s'efface à la vitro-pression.

- **Les nodules sous-cutanés de Meynet.**

Ces nodules fermes et indolores siègent au niveau de la face d'extension de certaines articulations (en particulier, les genoux, les coudes et les poignets) de la région occipitale ou en regard des apophyses épineuses des vertèbres dorsales ou lombaires. Ces nodules n'adhèrent pas à la peau sus-jacente qui n'a pas d'aspect inflammatoire. Leur fréquence est faible et, quand ils existent, ils surviennent le plus souvent chez des patients porteurs de cardite.

Récidive

Une récidive (improprement dénommée « rechute ») correspond à un nouvel épisode de RAA chez un patient ayant des antécédents rhumatismaux avérés (crise de RAA antérieure, valvulopathie séquellaire ou opérée).

Les patients ayant ces antécédents sont exposés à un risque élevé de récidives, notamment durant les deux premières années. La vigilance diagnostique doit alors être accrue lors de l'évaluation de toute manifestation rhumatismale ou inflammatoire occasionnelle .

Le syndrome poste streptococcique mineur

- Les auteurs français ont décrit à partir des années 1960, des formes mineures de RAA, regroupées sous la dénomination de «syndrome post-streptococciques mineurs » (3).

Ces syndromes ne sont reconnues ni par l'OMS, ni par l'A.H.A (bien que ces formes puissent correspondre aux formes atypiques décrites dans la nomenclature des critères de Jones de 1992).

- Les aspects cliniques en sont les suivants :

- . Polyarthralgies fébriles, manifestation les mieux individualisables.
- . Angine fébrile traînante.
- . Troubles du rythme ou de la conduction.

Le syndrome poste streptococcique mineur

- Le diagnostic ne peut être porté que si les éléments suivants sont réunis :
 - . Fièvre supérieure ou égale à $38^{\circ}2$ c.
 - . Vitesse de sédimentation érythrocytaire (VS) égale ou supérieure à 50 mm à la première heure et/ou CRP positive.
 - . Preuve d'une infection streptococcique récente.
- La gravité de voir se développer une cardite justifierait la mise sous traitement corticoïde. La pratique d'une écho-doppler dans ces cas pourrait mettre en évidence une cardite infraclinique et valider le traitement corticoïde.

Traitement

- Traitement étiologique et symptomatique:
- **Repos** primordial et s'applique à tous les sujets, pas moins de un mois

Traitement anti infectieux

Il est indiqué même si les manifestations clinique de pharyngite ont disparu .Il assure la suppression du streptocoque A du rhino-pharynx.

On doit prescrire :

- Une injection de Benzathine-Benzyl-Pénicilline(BBP) à raison de 600.000 UI si le poids de l'enfant est inférieur à 30kg (vers l'âge de 9ans) et 1.200.0000 UI si le poids de l'enfant est égale ou supérieur à 30 kg.
- La voie orale est indiquée si l'enfant est pusillanime ou s'il existe une contre indication aux injections , mais elle impose cependant un traitement de 10 jours même si les signes cliniques disparaissent dès les premiers jours. La posologie en trois doses quotidiennes, est de 50.000 à 100.000UI/KG/J sans dépasser 2 millions UI/J et 3millions UI/J chez l'adulte et l'adolescent âgé de plus de 15ans.
- En cas d'allergie à la pénicilline , l'érythromycine est indiquée à la dose de 30 à 40mg/kg/j en 3 prises quotidiennes.

Traitement anti-inflammatoire

Tous les auteurs sont d'accord pour admettre la supériorité et la maniabilité des corticoïdes par rapport aux salicylés (Aspirine) parfois proposés par les auteurs anglo-saxons. Les corticoïdes sont plus actifs et ils ont moins d'effets secondaires.

L'hormone la mieux adaptée au traitement de RAA est la prédnisone (cortan R). Les doses initiales sont de 2mg/kg/j chez l'enfant sans dépasser dans tous les cas 80mg/j. Les corticoïdes seront répartis en deux ou trois prises par jour en milieu des repas.

Conduite du traitement anti inflammatoire

- **En l'absence d'une cardite**

Le traitement d'attaque comporte la prise quotidienne de Cortancyl à la dose de 2 mg/kg/j pendant deux semaines. Au delà , il faut diminuer la dose des corticoides par paliers successifs de 5 mg chaque semaine pendant une durée de six semaines. Habituellement la vitesse de sédimentation , dont la surveillance sera au minimum hebdomadaire , revient à la normale au 14^{ème} jour .

Conduite du traitement anti-inflammatoire

- En présence d'une cardite

Le traitement d'attaque à 2 mg/kg/j doit être prolongé pendant trois semaines. On diminue progressivement les doses de 5 mg par semaine au début de la 4^{ème} semaine. Le traitement d'entretien est de six semaines en cas de cardite légère et modérée et il sera de neuf semaines si la cardite est sévère .

Période de dégression des doses ou arrêt du traitement

Un rebond : qui se manifeste par une accélération de la vitesse de sédimentation et ou la positivité de la CRP . cela nécessite la prolongation d'une semaine du traitement d'entretien par les corticoides ou bien la prescription d'Aspirine à la dose de 100 mg/kg/j pendant quelques jours.

Une reprise : qui se manifeste par une réapparition du syndrome inflammatoire clinique et biologique .Elle nécessite dans ce cas , un retour au traitement à dose d'attaque pendant une semaine puis une dégression progressive des doses.

Surveillance du traitement anti-inflammatoire

- **Les inconvénients de la corticothérapie :** Les plus habituels sont l'aspect cushingoïde avec bouffissure du visage, l'acné, l'hypertrichose et la prise de poids .Plus rarement on observe des troubles psychiques.
- **Les éléments de surveillances :**
 - **Au plan clinique :** c'est la courbe thermique, le poids, la pression artérielle et bien entendu , un examen quotidien orienté vers l'auscultation cardiaque et l'examen neurologique.
 - **Au plan para-clinique :** La VS doit être contrôlée une fois par semaine jusqu'à normalisation, puis tous les quinze jours jusqu'à la fin du traitement et quinze jours plus tard. Un électrocardiogramme et un échocardiogramme (si cela est possible) seront programmés au début et à la fin du traitement.

Un bilan lésionnel échocardiographique sera fait six mois plus tard en cas de cardite, à la recherche d'une valvulopathie séquellaire.

Traitement complémentaire

- **En cas de cardite avec insuffisance cardiaque :**

Il convient d'adjoindre des digitaliques , diurétiques et /ou des vasodilatateurs artériels et veineux .

- **En cas de chorée :** qui est une manifestation tardive de RAA :

- S'il existe un syndrome inflammatoire net, on prescrit outre le neuroleptique (Halooperidol), un traitement cortisonique comme celui correspondant au cas de RAA sans cardite.

Prévention primaire: traitement de l'angine

- Le traitement systématique par la **Pénicilline** (Benzathine Benzyl Pénicilline) de toute angine permet de **réduire** de façon drastique **l'incidence du RAA**

Le traitement est administré sous forme d'injection intramusculaire de B.B.P à raison de :

- 600.000 unités pour les enfants pesant moins de 30 kg.
- 1.200.000 unités pour les enfants et les sujets pesant 30 kg et plus.

Autres alternatives

- **Pénicilline V par voie orale**

Elle est prescrite à la dose de 50.000 à 100.000 unités kilo/jour répartie en 2 ou 3 prises quotidiennes, pendant 10 jours, et ceci même si les signes cliniques ont disparu. Son efficacité est moindre que celle observée pour la B.B.P. En outre le traitement est souvent abandonné par le malade au bout de 2 à 3 jours, dès que la fièvre et la dysphagie ont disparu.

La pénicilline V est réservée aux malades présentant une cardiopathie sévère ou supportant mal les réactions douloureuses.

Autres alternatives

- Érythromycine

Elle trouve son indication en cas d'allergie à la pénicilline. L'Erythromycine est prescrite à la dose de 30 à 50 mg/kg/jour en deux prises quotidiennes pendant 10 jours. Elle peut être responsable de troubles gastro-intestinaux (nausées, vomissements, gastralgies). Il faut noter que 5 à 10 p.cent des souches de streptococoque beta hémolytique sont résistantes à l'érythromycine .

Prophylaxie secondaire

Le but de la prophylaxie secondaire est de prévenir les récurrences rhumatismales par l'élimination du streptocoque Bêta hémolytique du groupe A au niveau des voies aériennes supérieures. Ces récurrences sont les plus grandes pourvoyeuses de séquelles cardiaques .

Prophylaxie secondaire

- BBP ou Pénicilline V ou Erythromycine

Prophylaxie secondaire

- **BBP**

Les posologies recommandées par l'OMS (8) sont de :

- 600.000 unités tous les 21 jours par voie intra musculaire profonde chez les enfants pesant moins de 30 kg .
- 1.200.000 unités tous les 21 jours par voie intra musculaire profonde pour les enfants pesant 30 kg et plus.

Prophylaxie secondaire

- **Pénicilline V**

La pénicilline V est prescrite à la dose de 500.000 unités répartie en 2 prises par jour.. Elle trouve son indication chez les malades porteurs de prothèse valvulaire qui sont sous traitement anticoagulant, chez les enfants atteints de cardiopathie sévère et chez ceux qui supportent mal les injections intramusculaires.

Prophylaxie secondaire

- Érythromycine

Elle est indiquée en cas d'allergie à la pénicilline. Elle est prescrite à la dose de 200 mg répartie en 2 prises quotidiennes.

ANTIBIOTIQUE S	POSOLOGIE	VOIE	RYTHME
BENZATHINE- BENZYL PENICILLINE	600.000 U, pds <30Kg 1.200.000U,pds <u>≥</u> 30Kg	IM	1fois tous les 21 j
PENICILLINE V	500.000U/j	Per os	Tous les jours en 2 prises
ERYTHRO MYCINE (en cas d'allergie)	200 mg/j	Per os	Tous les jours en 2 prises

Durée de la prophylaxie

Catégorie	Durée
RAA avec cardite et CR séquellaire(valvulopathie) ou porteur de prothèse ou valvuloplastie	Au moins 10 ans après le dernier épisode de RAA et jusqu'à l'âge de 40 ans parfois à vie
pas de valvulopathie RAA avec cardite sans séquelle de CR (clinique ou écho.cardio- graphique).	Au moins 10 ans après le dernier épisode de RAA et jusqu'à l'âge adulte (25 ans), de préférence plus longtemps
RAA sans cardite(ou chorée isolée)	Au moins 5 ans après le dernier épisode de RAA et jusqu'à l'âge de 21 ans, de préférence plus longtemps.

Éducation de l'enfant et de sa famille